FACULTE DE MEDECINE SAINT ANTOINE - PARIS

-:-:-:-:-:-

1033

ANNEE 1976

N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

J U V I N Anne-Marie

née le 23 septembre 1944 à Bergerac (Dordogne)

-:-:-:-:-:-:-

Présentée et soutenue publiquement le :

-:-:-:-:-:-:-

RECONSTRUCTION DE LA VOIE PULMONAIRE PAR TUBE VALVULE

RESULTATS IMMEDIATS ET A LONG TERME

(A propos de 13 cas)

-:-:-:-:-:-:-

Président : Professeur Jean-Jacques GALEY

FACULTE DE MEDECINE SAINT ANTOINE - PARIS

-:-:-:-:-:-

ANNEE 1976 N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

J U V I N Anne-Marie

née le 23 septembre 1944 à Bergerac (Dordogne)

-:-:-:-:-:-:-

Présentée et soutenue publiquement le :

-:-:-:-:-:-:-

RECONSTRUCTION DE LA VOIE PULMONAIRE PAR TUBE VALVULE

RESULTATS IMMEDIATS ET A LONG TERME

(A propos de 13 cas)

-:-:-:-:-:-:-

Président : Professeur Jean-Jacques GALEY

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PIERRE ET MARIE CURIE
FACULTE DE MEDECINE ST ANTOINE

MM. BRICOUT F.	Bactériologie-virologie	LAPLANE R.	Pédiatrie
BRISSAUD H.	Pédiatrie	LE LORIER G.	Obstétrique
BROCARD H.	Pneumologie	LOEPER J.	Méd. Exp. et Imm.
CATINAT J.	Cardiologie	LOYGUE J.	Chirurgie
CERBONNET G.	Chirurgie	MALAFOSSE M.	Chirurgie
CHALUT J.	Radiologie	MAROIS M.	Histologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie Infantile	MILHAUD G.	Biophysique
CONTAMIN Fr.	Neurologie	NICK J.	Neurologie
CONTE M.	Médecine	ORCEL L.	Anat.Path.
DAGUET G.	Bactériologie	PERRAULT M.	Médecine
DEBRAY J.	Médecine	PICARD J.	Biochimie
DECROIX G.	Pneumologie	PIERON R.	Pneumologie
DRY J.	Médecine	POLONOVSKI C.	Pédiatrie
DUHAMEL G.	Hématologie	POLONOVSKI J.	Biochimie
FLABEAU F.	Chirurgie	RICHET G.	Néphrologie
GERBEAUX J.	Thérapeutique	SALMON Ch.	Immunologie
GIRARD F.	Physiologie	SARAUX H.	Ophtalmologie
GOSSET J.	Chirurgie	N...	Obstétrique.
GOLVAN Y.J.	Parasitologie		
HUGELIN A.	Physiologie		

Professeurs sans chaire

AKOUN G.P.	Pneumologie	GUIRAUDON G.	Anatomie
ARDAILLOU R.	Physiologie	LASFARGUES G.	Pédiatrie
ATTAL Cl.	Pédiatrie	LE QUINTREC	Hépato-gastro
BAUX S.	Orth. Traum.	PAQUELIN Fr	ORL
CHAPUT A.	Stomatologie	ROUX Ch. L	Embryologie
CHEYMOL G.	Pharmacologie	WEINMANN S.	Biochimie
CLOAREC M.	Médecine		

Maîtres de Conférences Agrégés

ALBY J.M.	Psychiatrie	CHOUARD Cl.	ORL
AMSTUTZ P.	Réanimation	Mme COMBRISSON A.	Hémato-Imm.
APOIL A.	Orth. Traum.	COTTIN G.	ORL
ARON D.	Ophtalmologie	DARNIS F.	Hépato-Gastro
BIGOT R.	Radiologie	DELIGNE P.	Anesthésiologie
BODIN Fr	Médecine	FONTAINE J.L.	Pédiatrie
BOURY G.	Chirurgie	FOUCHER M.	Biophysique

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548102_0037

GAUTIER H.	Physiologie	PISSARRO B.	Méd. Préventive
GOLDLUST D.	Radiologie	PRUDHOMME	Anatomie Pathol.
GRUNER M.	Chir. Infantile	de St Maur	
GUILMET Cl.	Anesthésiologie	RAMPINI Cl.	Biochimie
HERMAN D.	Médecine	RICHARDET J.	Pédiatrie
HOMBERG J. Cl.	Immunologie	ROLAND J.	Anat. Pathol.
HUGUET Cl.	Chirurgie	SALAT J.	Obstétrique
HUGUIER M.	Chirurgie	SCHLIENGER M.	Radiothérapie
KRULIK M.	Médecine	THOMAS M.	Médecine
LAUGIER A.	Radiothérapie	TOURNIER G.	Pédiatrie
LEVY V.G.	Hépato-Gastro	VERGEZ P.	Bactériologie
MENSCH B.	Biophysique	WITCHITZ S.	Cardiologie
MERY Ph.	Néphrologie	N.	Radiologie
MIGNON Fr.	Néphrologie	N.	Médecine interne
MONNIER J.P.	Radiologie	N.	Pédiatrie
NAJMAN A.	Hématologie	N.	Biochimie
NICOLLE M.	Neurologie	N.	Anesthésiologie
OPOLON J.	Hépat. Gastro.	N.	Méd. Expérimentale

Enseignement contractuel

M. KIRSCH Fr. Physiologie biochimique

Chargés d'enseignements

BENOIST
BRUERIERE
CASASSUS
COUVREUR
CHRISTOL
DUNET
SALOMON
SCETBON
VERGOZ

Attachés d'enseignement

ANGLERAUD
BAKOUCHE
BENAIM
BLOCH MICHEL
GRAUDEL
KIPMAN
LAURAS
Des LAURIERS
MAY
MIGNOT
Mme PANKOW
ROBERT
SAUVAN
SCHNEIDER

A mes parents

A mon frère

A mes soeurs

A Monsieur le Professeur Jean-Jacques GALEY

qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé Jean-Paul CACHERA

pour ses conseils précieux.

A Monsieur le Professeur Pierre VERNANT

dont l'enseignement nous a permis de
découvrir les cardiopathies congénitales.

A mes Maîtres d'Externat :

- Monsieur le Professeur André GERMAIN
- Monsieur le Professeur Pierre MARLAND
- Monsieur le Docteur Jean-Louis DEMASSIEUX
- Monsieur le Docteur Charles BLATRIX
- Monsieur le Professeur Pierre VERNANT
- Monsieur le Docteur Paul LAJOUANINE

A mes Maîtres d'Internat :

- Monsieur le Professeur Pierre HUGUENARD
- Monsieur le Professeur Jean MATHEY
- Monsieur le Professeur Jean-Jacques GALEY
- Monsieur le Professeur Jacques CHRETIEN
- Monsieur le Professeur Jacques LAFOURCADE
- Monsieur le Docteur Paul LAJOUANINE
- Monsieur le Professeur Michel RIBIERRE
- Monsieur le Professeur Pierre GONARD

S O M M A I R E

INTRODUCTION

LE DEVELOPPEMENT CONO-TRONCAL

- Rappel du développement embryologique normal
- Les anomalies du développement du conus

ASPECTS ANATOMIQUES DE LA VASCULARISATION PULMONAIRE EN L'ABSENCE ANATOMIQUE CARDIAQUE DE L'ARTERE PULMONAIRE.

MATERIEL D'ETUDE

- Age de découverte de la cardiopathie
- Les anastomoses palliatives
- La symptomatologie fonctionnelle
- L'auscultation cardiaque
- Les examens complémentaires
- Le traitement

TECHNIQUES

A - Anesthésie
B - Circulation extra-corporelle
C - Techniques chirurgicales

OBSERVATIONS

RESULTATS POST-OPERATOIRES IMMEDIATS

- Complications hémorragiques
- Bas débits post-opératoires
- Insuffisances cardiaques post-opératoires
- Complications rénales
- Troubles de la conduction
- Troubles du rythme
- Complications infectieuses
- Les autres complications
- Les décès

RESULTATS A MOYEN TERME

COMMENTAIRES

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

D'octobre 1972 à novembre 1974, il a été réalisé chez 13 malades un rétablissement de la continuité infundibulo-pulmonaire à l'aide d'un tube valvulé.

Le type de montage utilisé comportait toujours un tube de dacron tissé garni d'une xénogreffe.

L'âge des patients était compris entre 9 et 25 ans avec moyenne d'âge de 14 ans. Il s'agissait dans la série considérée de 10 garçons et de 3 filles.

Le rétablissement de la continuité infundibulo-pulmonaire par tube valvulé a été nécessaire en raison :

- dans 8 cas d'une forme extrême de la tétralogie de Fallot : 4 fois il s'agissait d'une atrésie pulmonaire, et une fois d'une association à un "hémi-truncus".
- Dans un cas, d'un tronc commun type I
- Dans 3 cas, d'une transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire.
- Dans 1 cas, d'une transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire pour laquelle la réparation par technique de Mustard était impossible.

Les résultats à long terme ont été étudiés chez 9 des 10 survivants à la période post-opératoire immédiate. Ces opérés sont régulièrement suivis en consultation de cardiologie. Les résultats cliniques ont été confrontés aux résultats hémodynamiques chez 7 de ces patients qui ont eu un contrôle angiographique et hémodynamique dans un délai de 3 à 20 mois après l'intervention.

LE DEVELOPPEMENT CONOTRONCAL

- NORMAL
- PATHOLOGIQUE

RAPPEL DU DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE NORMAL

Le développement embryologique normal du tube cardiaque peut schématiquement se diviser en trois stades :

- la formation du tube cardiaque
- la plicature du tube
- le modelage interne

Lors de la formation du tube cardiaque, le cono-troncus forme l'extrémité céphalique, qui lors de la plicature normale (boucle droite) du tube ne va plus communiquer qu'avec le bulbus cordis qui donne ensuite le ventricule droit, alors que le massif auriculaire n'est en communication qu'avec le seul ventricule primitif, futur ventricule gauche (figure 1).

A ce stade, le modelage interne du tube cardiaque va aboutir à l'existence de 4 chambres et de 4 appareils valvulaires (fig. 2).

C'est à ce stade qu'interviennent les 3 mécanismes fondamentaux :

1) La translation

a) du conus vers la gauche autorisée par l'effacement du sillon bulbo-ventriculaire qui met en communication le ventricule primitif avec une partie du cono-troncus (future aorte).

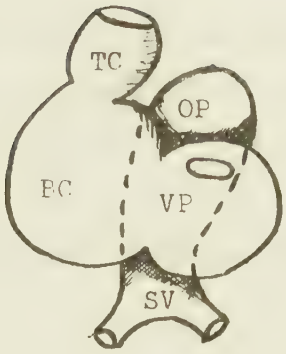
TC : conotroncus

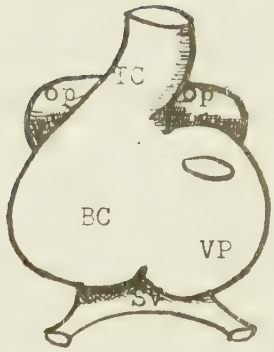
B : Bulbuscordis

VP : Ventricule primitif

OP : Oreillette primitive

SV : Sinus veineux

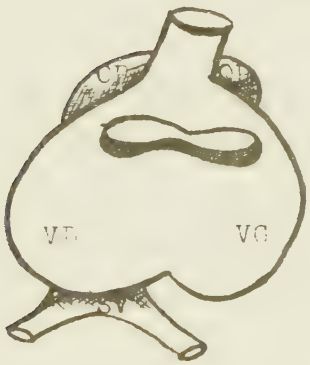




▨ zone du conus.

FIGURE 1 : PLICATURE DU TUBE CARDIAQUE

L'allongement du tube cardiaque,plus important que celui de la cavité péricardique, entraîne sa plicature en forme d'un S dont la boucle supérieure à convexité droite se fait dans le plan frontal, dont la boucle inférieure à concavité postérieure se fait dans le plan sagittal.



Mise en place du conus à ce stade

FIGURE 2 : DISPOSITION APRES TRANSLATION

1) du truncus vers la gauche

2) de l'orifice auriculo-ventriculaire vers la droite

3) de la jonction oreillette-sinus veineux vers la droite

b) de l'orifice auriculo-ventriculaire primitif vers la droite qui met en communication le massif auriculaire avec le futur ventricule droit et le futur ventricule gauche.

c) de la future oreillette droite et du sinus veineux également vers la droite qui laissera le système cave se drainer dans la seule oreillette droite.

2) Le cloisonnement qui se fait à trois niveaux :

- auriculaire
- ventriculaire
- artériel

individualisant :

a) l'aorte et l'artère pulmonaire séparéespar la lame conotronconale dite lame spirale

b) les deux ventricules qui sont séparés par le septum inférius qui croît de bas en haut formant le septum musculaire - le bulbus cordis forme le ventricule droit alors que le ventricule gauche forme le ventricule gauche.

c) les deux oreillettes que sépare le septum primum doublé sur sa face droite du septum secondum.

3) le développement du conus qui s'accroît de façon particulière, uniquement dans sa portion postéro-gauche

- le conus sous-pulmonaire se développe assurant la continuité entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire alors que le conus sous aortique s'atrophie et est absorbé.

- La lumière et les parois du conus sous pulmonaire vont former l'infundibulum pulmonaire tandis que son développement entraîne la valve pulmonaire vers le haut et empêche la continuité fibreuse pulmo-tricuspidienne. L'orifice pulmonaire est repoussé vers le haut et en avant.

- le bord inférieur du conus sous-pulmonaire forme la bande pariétale de la crête supra-ventriculaire qui contribue à fermer la communication interventriculaire en s'accolant à la bande septale.

- au contraire, l'absence de développement du conus sous-aortique enfonce la valvule aortique en arrière, en bas et à gauche, provoquant la continuité mitro-aortique entre le feuillet non coronarien , le feuillet coronarien gauche de la valve aortique et le feuillet antérieur de la valve mitrale.

- L'artère pulmonaire est donc maintenue antérieure et du côté droit de la valvule mitrale (devenant antérieure à l'aorte) par le développement de la partie gauche sous-pulmonaire du conus et le défaut de développement de la partie droite du conus sous aortique alors que son extrémité supérieure céphalique (aboutissant au 6e arc) est restée postérieure par rapport à l'aorte (qui se poursuit par le 4e arc plus antérieur que le 6e arc), expliquant l'enroulement particulier de l'aorte et de l'artère pulmonaire : figure 3.

LES ANOMALIES DE DEVELOPPEMENT DU CONUS

Si le développement du cono-troncus joue un rôle important dans la morphogénèse embryonnaire des rapports normaux ou anormaux entre les gros vaisseaux et les ventricules, d'autres facteurs embryologiques jouent un rôle dans les rapports définitifs, ce sont :

1) la direction de la boucle ventriculaire droite ou gauche
2) le degré de développement ventriculaire normal, sous développé ou absent
3) le développement des bourgeons endocardiques du canal atrio-ventriculaire.

Les erreurs du modelage du conus sont responsables d'anomalies variables selon qu'il s'agit d'une insuffisance de développement du conus sous-pulmonaire, d'un développement du conus aortique, d'un développement des deux conus. (Figure 4)

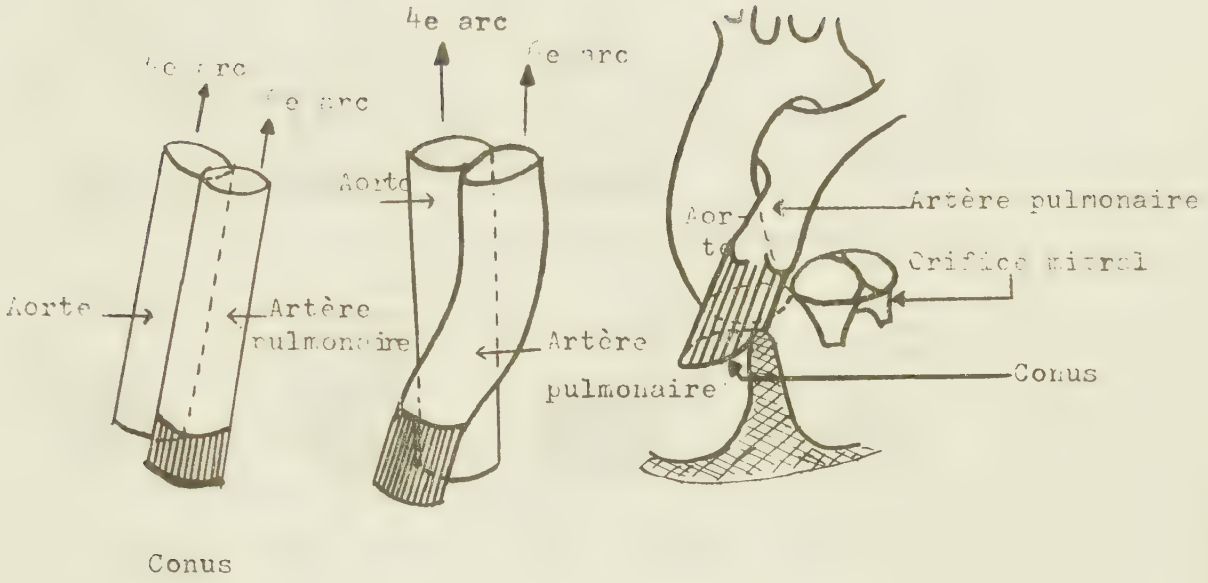
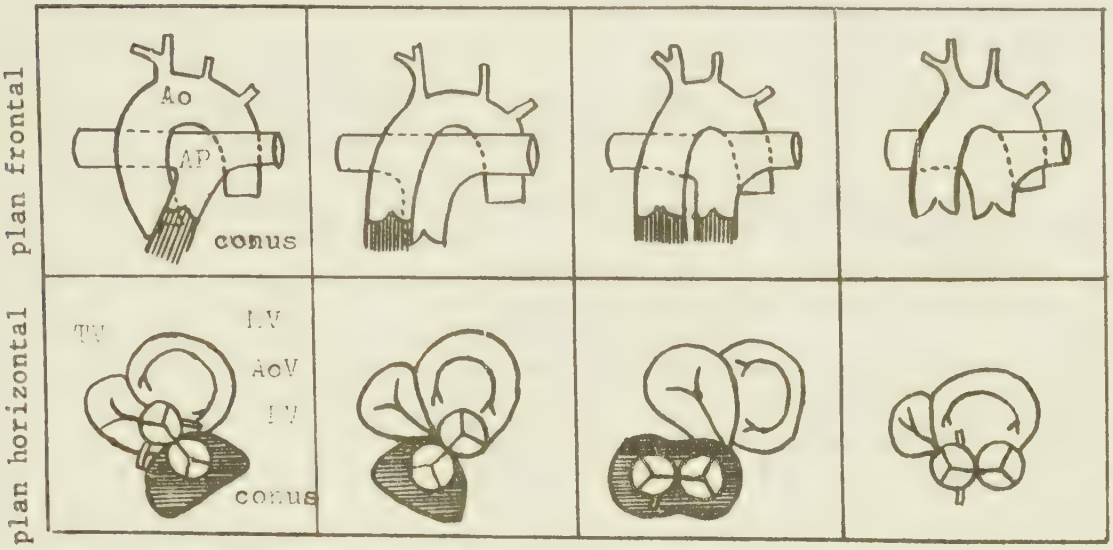


FIGURE 3 : CROISSANCE DU CONUS

CORRELATIONS CONNUES ENTRE LES EMPLACEMENTS DE LA MUSCULATURE DU CONUS ET LES TYPES DE RAPPORTS ENTRE LES GROS VAISSEAUX ET LES VENTRICULES

Figure 4



Conus sous-pulmonaire	Conus sous-aortique	Conus bilatéral	Absence ou conus déficient
Relation normale des gros vaisseaux	Transposition des gros vaisseaux	Ventricule Dt à double issue	Ventricule Dt à double issue
Tétralogie de Fallot	Transposition des gros vaisseaux corrigée	Transposition ± sténose ou atrésie pulm.	Transposition des gros vaisseaux.
Tronc artériel commun	Ventricule G à double issue	Asplénisme	
Interruption de l'arc aortique.	Tronc artériel commun	Juxtaposition des auricules	
Ventricule Dt à double issue		Transposition corrigée des gros vaisseaux	
Ventricule G à double issue		Transposition avec aorte postérieure	
Transposition avec aorte postérieure		Relations normales des gros vaisseaux (rare)	

Aov = valve aortique
Ao = Aorte
AP = Artère Pulmonaire

TV = valve tricuspide
MV = valve mitrale
PV = valve pulmonaire

ERREURS AU STADE DE MODELAGE

Translation	Cloisonnement	Développement du conus	
		Hypoplasique	mal placé
Ventricule droit à double issue	Truncus ?	Communication interventriculaire	Transposition
Atrésie tricuspidienne	Ventricule unique	Communication interventriculaire + sténose pulmonaire.	
	Communication interauriculaire . ostium primum . ostium secondum	Tétralogie de Fallot	
		Truncus	

Toutes les combinaisons sont possibles entre les trois types d'erreur.

A - L'anomalie est un sous-développement du conus sous-pulmonaire.

L'anomalie fondamentale du sous-développement du conus sous-pulmonaire est la Tétralogie de Fallot.

Mais ce sous-développement du conus peut-être d'intensité variable, responsable des lésions suivantes :

- communication interventriculaire dont la fermeture résulte de la rencontre de trois formations :
  - . en bas, la croissance du bord supérieur du septum inférieur
  - . en haut, de l'expansion des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires qui forment la partie membraneuse.
  - . entre les deux, la margelle inférieure du conus.
- communication interventriculaire avec sténose pulmonaire
- Tétralogie de Fallot
- et au stade extrême, tronc artériel commun selon Van Pragh.

1) Dans la Tétralogie de Fallot :

- le sous-développement du conus sous-pulmonaire a pour résultat :
  - une sténose ou une atrésie de l'orifice pulmonaire
  - une communication interventriculaire (par l'absence de comblement de l'espace situé entre la bande septale et le septum interventriculaire), dévié en avant, en haut à gauche
  - un chevauchement aortique car la position de l'orifice pulmonaire n'est pas aussi haute, antérieure et droite que normalement.

- Le rapport mitro-aortique peut être normal ou subnormal, se faisant alors entre le seul feuillet coronaire gauche et le feuillet mitral antérieur.

- L'hypertrophie ventriculaire droite n'existe pas à la naissance, elle est acquise après la naissance. La pression normale dans le ventricule droit avant la naissance est systémique.

2) Le tronc artériel commun :

est le résultat embryologique d'une atrésie de l'infundibulum pulmonaire associée à un défaut de la cloison aortico-pulmonaire.
Le siège postérieur et inférieur de la valve cono-troncale dans les cas typiques traduit l'absence de conus myocardique sous-troncal (sous aortique),ce qui permet dans presque tous les cas une continuité tronco-atrio-ventriculaire.

B - L'anomalie est un développement du conus aortique.

Un exemple en est la transposition des gros vaisseaux.

La transposition droite typique se caractérise par un conus musculaire sous-aortique et l'absence d'un conus musculaire sous-pulmonaire,ce qui permet par conséquent une continuité fibreuse pulmono-mitrale.

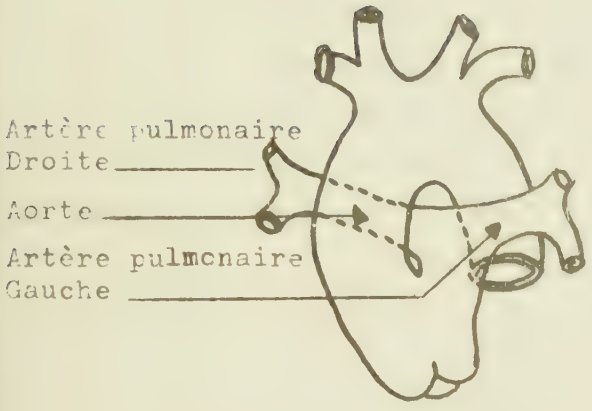
La morphogénèse embryonnaire de la transposition des gros vaisseaux semble être :

- une boucle ventriculaire droite,
- une croissance anormale de la partie sous-aortique droite du conus entraînant une large séparation aortico-mitrale, amenant la valve aortique en avant et en haut au-dessus du ventricule droit qui est antérieur.
- un manque de croissance, probablement avec absorption de la partie gauche sous-pulmonaire du conus, entraînant une continuité fibreuse pulmono-mitrale et attirant la valvule pulmonaire vers le bas et en arrière au-dessus du ventricule gauche qui est postérieur.

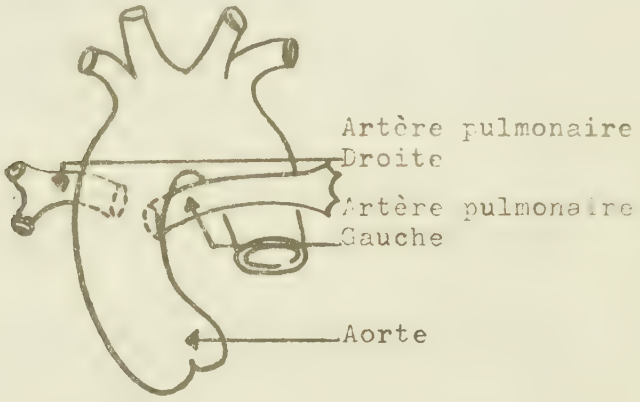
C - Le développement de la partie aortique et pulmonaire du conus associé à une transposition des gros vaisseaux produit souvent, mais pas toujours, une obstruction sur la voie pulmonaire.

Il s'y associe souvent dans ce cas une juxtaposition des auricules.

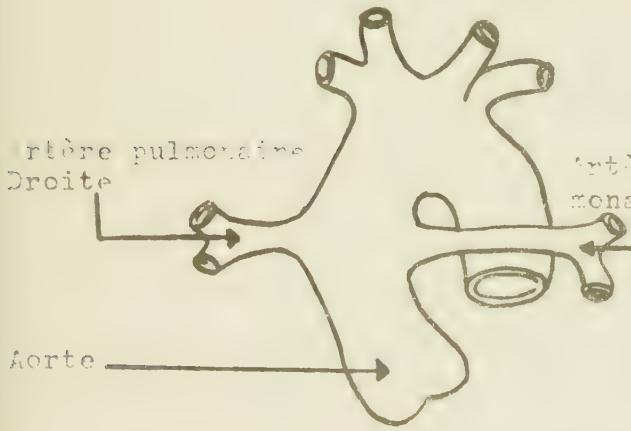
VARIATIONS ANATOMIQUES DE LA VASCULARISATION PULMONAIRE
en l'absence d'origine cardiaque de l'artère pulmonaire
(d'après EDWARDS et LAC GOON)
Figure 5



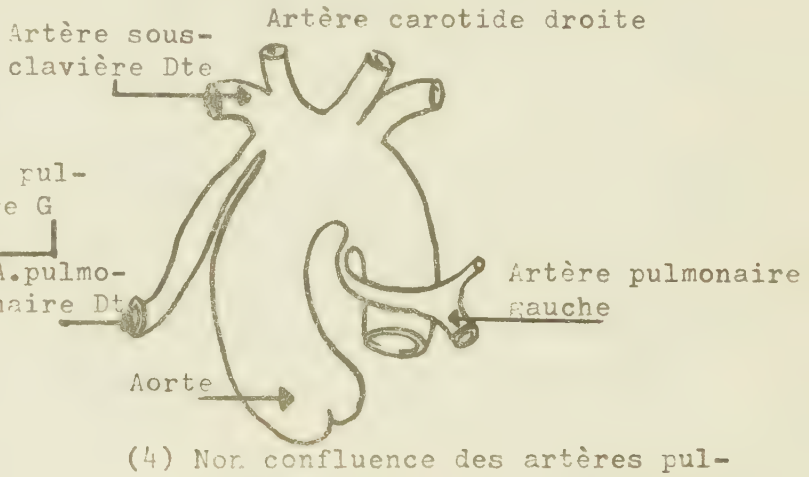
(1) Tronc commun type I
Les artères pulmonaires droites et gauches sont présentes et confluentes.



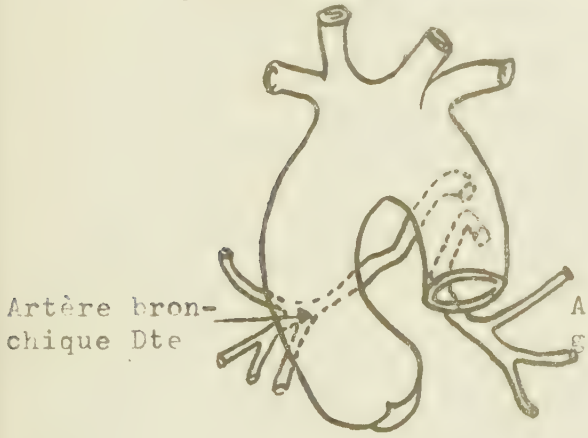
(2) Tronc commun type II



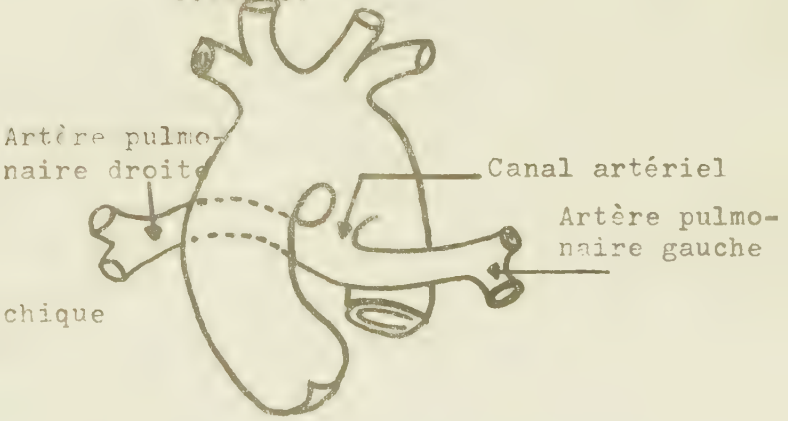
(3) Tronc commun de type III
Non confluence des artères pulmonaires



(4) Non confluence des artères pulmonaires qui ont une origine différente.



(5) Absence d'artères pulmonaires.
La vascularisation pulmonaire est uniquement bronchique.



(6) Confluence des artères pulmonaires
Atrésie du tronc de l'artère pulmonaire.
Canal artériel.

ASPECTS ANATOMIQUES DE LA VASCULARISATION PULMONAIRE EN L'ABSENCE D'ORIGINE ANATOMIQUE CARDIAQUE DE L'ARTERE PULMONAIRE
- INTERET DES ARTERIOGRAPHIES SELECTIVES -

A partir de la classification des troncs communs établie par Van Praagh d'après les données embryologiques Edwards, Mac Goon et d'autres auteurs ont essayé d'établir une classification des variations anatomiques de la vascularisation pulmonaire dans les cas où l'artère pulmonaire n'avait pas anatomiquement d'origine cardiaque :

- soit que l'orifice pulmonaire soit atrésique
- soit que l'artère pulmonaire naisse d'un tronc commun.

Cette étude a montré l'importance des artériographies sélectives lorsqu'on envisage la reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé. Quand l'exploration par voie veineuse n'a pas fourni d'éléments suffisants au diagnostic, elles permettent de préciser s'il existe au moins une artère pulmonaire de taille suffisante pour envisager un geste chirurgical.

L'intérêt de ces artériographies est en particulier de permettre de faire la distinction entre les pseudo-truncus et les troncs communs type IV. Il est nécessaire de réaliser le cathétérisme des troncs nées de l'aorte descendante, mais aussi parfois celui des artères sous-clavières, voire des mammaires internes.

On distingue donc :

1) les pseudo-truncus", forme extrême de la tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire où la vascularisation pulmonaire est souvent mixte, à la fois pulmonaire, bronchique et systémique pour un même poumon : l'irrigation du poumon se faisant
   - par des vaisseaux assez courts venant de l'aorte descendante : le territoire ainsi irrigué étant habituellement soumis à une hypertension artérielle pulmonaire sauf si ce territoire est protégé par une sténose.
   - par des vaisseaux à trajet long qui avec retard rejoignent le hile et opacifient souvent des artères pulmonaires normales dans leur portion distale.
   - un vaisseau partant de l'aorte en position de canal apporte parfois une irrigation totale ou partielle du poumon gauche.

A

C

B

D

Exploration de la vascularisation pulmonaire dans une atrésie pulmonaire.

A : Angiographie droite de profil

B : Aortographie sus-sigmoïdienne en O.A.G.
On voit deux artères descendant de la sous-clavière droite jusqu'au hile droit et assurant une partie de la vascularisation pulmonaire.

C : Injection dans la sous-clavière droite
confirme la vascularisation par une artère mammaire interne et une de ses branches du poumon droit.

D : Injection dans la sous-clavière gauche.
confirme l'existence d'une artère pulmonaire droite et d'une artère pulmonaire gauche.

Angiographie de profil dans le ventricule droit

Angiographie au niveau du Blalock gauche

Dans tous les cas, par un circuit plus ou moins complexe, le flux sanguin aboutit tardivement aux artères pulmonaires. Les pressions dans les artères pulmonaires sont souvent très faibles, d'où des aspects hypoplasiques des artères pulmonaires sur les clichés.

Cette exploration sélective a par ailleurs l'avantage de préciser l'importance de la circulation collatérale de suppléance.

2) Les troncs communs type IV où l'absence d'artère pulmonaire est liée à l'absence de développement du 6e arc. La vascularisation pulmonaire est assurée uniquement par des vaisseaux systémiques.

EDWARDS considère que si la situation, le trajet et la division d'une artère est conforme à celle de l'artère pulmonaire, cette artère doit être considérée comme une artère pulmonaire, quelle que soit son origine alors que si le trajet est tortueux et la division non caractéristique, cette artère irriguant le poumon doit être considérée comme pathologique.

Il existe donc plusieurs possibilités :

I - Les artères pulmonaires sont présentes : 67 %

a) Il existe une confluence entre artère pulmonaire droite et artère pulmonaire gauche : 64 %

1° - Atrésie du tronc de l'artère pulmonaire
proximale
diffuse

2° - Persistance d'un tronc commun
type I - Type II

b) Il n'y a pas de confluence : 3 %

1° - Truncus type III
2° - origines différentes
3° - par une artère bronchique

II - Absence totale d'artère pulmonaire :
Agénésie ou atrésie : 24 %

III - Type mixte : prédominance vasculaire d'un poumon,
Absence du tronc et d'une artère pulmonaire, le sang venant :

1° - de l'aorte ascendante (tronc commun)

2° - d'un canal artériel patent

3° - des seules artères bronchiques

MATERIEL D'ETUDE

Durant la période s'étendant d'octobre 1972 à novembre 1974, treize malades (dix garçons et trois filles) ont été hospitalisés dans le service en vue d'une reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé. Leur âge s'échelonnait entre 9 et 25 ans avec une moyenne d'âge de 14 ans (tableau n° 1).

Cette reconstruction d'une voie pulmonaire par tube valvulé était rendue nécessaire :

- par une hypoplasie extrême ou une atrésie de la voie pulmonaire dans onze cas :
  dans 8 cas, elle s'inscrivait dans un tableau de tétralogie de Fallot, dans 3 cas dans un tableau de transposition + C.I.V. + sténose pulmonaire.
- par un tronc commun type I

Dans un cas enfin, ce type d'intervention avec rétablissement d'une continuité entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire avait été choisi pour la cure complète d'un cas de transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire pour laquelle une intervention de Mustard avait été écartée sur la taille réduite de l'oreillette droite.

1) Age de découverte de la cardiopathie

Dans les 13 cas, le diagnostic de cardiopathie congénitale a été fait dans la première année de vie. Dans 5 cas, le diagnostic exact du type de la cardiopathie a été fait dès la période néonatale. Le diagnostic a été confirmé dans les années suivantes, en général avant la première intervention palliative par angiographie avec ou sans cathétérisme.

2) Les anastomoses palliatives (tableau n° 1)

Dans la série considérée, une ou plusieurs interventions palliatives ont été pratiquées pendant les premières années de vie en raison :

- soit de malaises anoxiques
- soit d'une gêne fonctionnelle importante
- soit de l'intensité de la polyglobulie

TABLEAU N° 1

d'Obs	sexe	Age de Decouverte de la Cardiopathie	Interventions Palliatives	Diagnostic	Age de la cure Complète	Type de tube utilisé	DATE D'intervention
1	M	5 mois	Blalock Gauche (26 mois)	Atrésie pulmonaire	10 ans	Hémitube de Dacron N° 25	3.10.72
2	M	naissance	Blalock Gauche (2ans1/2)	Atrésie pulmonaire	13 ans	Tube de Hancock N° 18	15.5.73
3	M	10 mois	Blalock Gauche (3ans1/2)	Tétralogie de Fallot	15 ans	Tube de Hancock N° 20 Greffe aort. bifurquée	23.5.73
4	M	naissance	Blalock Gauche (3ans1/2)	Tétralogie de Fallot	13 ans	Hémitube de Dacron N° 25	16.6.73
5	M	12 mois	Blalock Droit (6 ans)	Transposition des gros vaisseaux+CIV + st. pulm.	15 ans	Tube de Dacron N°22 (Dr Planché)	3.7.73
6	M	naissance	Blalock Droit (7 ans)	Tétralogie de Fallot	16 ans	Réparation sur sur Aorte puis G. Tube de Hancock N° 18	11.9.73
7	F	?	Blalock Gauche (5 ans)	Tétralogie de Fallot	15 ans	Hémitube Tube de Dacron N° 25	5.10.73

.../...

TABLEAU N° 1

l'Obs	SEXE	Age de Découverte de la cardiopathie	Interventions Palliatives	Diagnostic	Age de la cure Complète	Type de tube utilisé	Date D'intervention
8	M	naissance	Blalock gauche (9ans)	TGV + CIV + Artère pul	17 ans	Tube de Dacron N° 25	5.12.73
9	M	naissance	Blalock gauche (2ans) Blalock droit (15 ans)	Artère pulmonaire	25 ans	Tube de Hancock N° 25	8.1.74
10	F	11 mois	0	Tronc commun type 1	9 ans	Tube de Hancock N° 25	5.2.74
11	M	15ème jour de vie	Blalock gauche (18 mois) Blalock droit (10 ans) Cavo-Pulmonaire	Artère Pulmonaire	17 ans	Réparation Artère Pulmonaire gauche Tube de Hancock N° 18	28.5.74
12	M	2 mois	Blalock Gauche (7 ans) Blalock Droit (4 ans)	TGV + CIV + St. Pulm.	17 ans	Tube de Hancock N°25	11.6.74
13	F	3 mois	0	TGV + CIV	13 ans	Tube de Hancock N° 25	5.11.74

Quatre malades ont eu des anastomoses palliatives itératives (obs. n° 6, 9, 11, 12).

Dans deux cas, il a été pratiqué successivement une anastomose de Blalock droit puis celle-ci étant devenue insuffisante, une anastomose de Blalock gauche.

Dans un cas, le type d'anastomose choisi dans un deuxième temps a été d'emblée une anastomose cavo-pulmonaire en raison de l'aspect anatomique particulier (Tétralogie de Fallot + "hémi-truncus").

Dans un cas, l'anastomose cavo-pulmonaire était la dernière possibilité d'intervention en l'absence à cette date de la possibilité d'une cure complète, après une anastomose de Blalock gauche devenue insuffisante et une anastomose de Blalock droit qui s'était thrombosée en post-opératoire immédiat.

L'amélioration fonctionnelle et la chute du nombre des globules rouges a été variable d'un sujet à l'autre. Mais en particulier (dans 1 cas, obs. n° 9) chez le sujet opéré tardivement à l'âge de 25 ans, l'activité professionnelle était normale, la saturation périphérique est normale (95 %). La polyglobulie est modérée (Hémoglobine 15 g/100 ml).

3) La symptomatologie fonctionnelle (tableau n° 2)

Sauf dans le cas décrit ci-dessus, l'activité physique était réduite.

a) La cyanose

- est intense avec des paroxysmes à l'effort dans 8 cas avec un taux d'hémoglobine plasmatique supérieur à 17 g
- dans 3 cas, elle est modérée
- dans 1 cas (obs. N° 9), la cyanose est absente (SaO_2 à 95 %)
- Enfin, dans un cas (obs. n° 10), la cyanose est discrète, d'apparition récente.

b) La dyspnée d'effort

est responsable d'une gêne fonctionnelle importante (8 cas) puisqu'elle est cotée à 1/2 étage-1 étage. Dans un cas, le malade âgé de 15 ans est pratiquement grabataire (obs. n° 7). Dans un seul cas, elle s'associe à une dyspnée de décubitus discrète (observation n° 1).

c) Les malaises

Aucun malade ne présente de malaises anoxiques vrais.
Mais un malade se plaint de malaises lipothymiques avec vertiges (obs. n° 3)
Enfin, un malade (obs. n° 12) se plaint de douleurs précordiales et reçoit un traitement par le Dipyridamol.

4) L'Auscultation cardiaque

a) Dans les 7 cas de Tétralogie de Fallot

Dans 4 cas, aucun souffle systolique n'est entendu à l'auscultation cardiaque (obs. 2, obs. 3, obs. 6, obs. 11).

Dans un cas (obs. n° 1), on entend deux souffles systoliques de tonalité différente

- un souffle intense frémissant 4/6 maximum au foyer pulmonaire
- un souffle plus doux 2/6 maximum au 3e-4e espace intercostal gauche.

Enfin, dans les trois derniers cas, le souffle systolique a son intensité maximum au 3e-4e E.I.C.G. et il est d'intensité moyenne 3/6.

- souffle continu d'anastomose de Blalock droit ou gauche traduisant la perméabilité du shunt, entendu chez tous les malades mais uniquement d'un côté chez deux malades ayant eu des interventions palliatives itératives.
  - souffle continu sous-claviculaire droit (obs. n° 9)
  - souffle continu sous-claviculaire gauche (obs. n° 11).

- 2e bruit
  - normal dans deux cas (obs. n° 1 et 11)
  - aboli une fois au foyer pulmonaire (obs. n° 2)
  - augmenté au foyer pulmonaire dans tous les autres cas avec une fois un dédoublement du deuxième bruit (obs. n° 4).

b) Dans les 4 cas de transposition avec communication inter-ventriculaire :

- avec sténose pulmonaire :

  le souffle systolique est intense : 4-5/6 maximum au 3e-4e espace inter-costal gauche.

  • Dans les 3 cas, les anastomoses palliatives de Blalock sont perméables et il est entendu un souffle continu sous-claviculaire.

  • Dans tous les cas, on note une augmentation du deuxième bruit.

- sans sténose pulmonaire :

  Le souffle systolique est moins intense : 2/6, le deuxième bruit est également augmenté.

c) Dans le Tronc Commun, type I

On entend un double souffle de pointe :

un souffle diastolique 1/6 doux

un souffle systolique rapeux 2-3/6

5) Il n'existe des signes de défaillance cardiaque que dans un seul cas (obs. N° 10).

6) Le retard staturo-pondéral

La croissance a été normale dans 7 cas. Cinq malades ayant une mauvaise tolérance de leur cardiopathie ont un retard staturo-pondéral côté jusqu'à - 3 déviations standart.

Dans un cas, le retard staturo-pondéral est important, supérieur à - 4 déviations standart. Mais il s'agit d'un malade (obs. n° 11) ayant également un déficit en hormone de croissance - avec retard staturo-pondéral et impubérisme.

7) L'évolution a été compliquée chez trois malades

Deux malades ont été hospitalisés dans les années précédant la cure complète pour une maladie d'Osler (obs. n° 2 et n° 3).

Dans un cas (obs. n° 3), le germe isolé était un staphylocoque doré pathogène, dans l'autre cas (obs. n° 2) un bactobacillus casei.

TABLEAU N° 2

N° D'OBS.	SIGNES FONCTIONNELS		CYANOSE	MALAISES	INSUFFISANCE CARDIAQUE	RETARD STATURO PONDERAL	Hb g/100 ml	SaO_2	TRAITEMENT
	DYSPNEE D'EFFORT	DYSPNEE DE DECUBITUS							
1	1/2 étage	1 oreiller	lèvres.ongles augmente à l'effort	0	0	N	17,4	83 %	PROPANOLOL 30 mg /24 H
2	1 étage	0	modérée	0	0	+1DS	14,1	85 %	PROPANOLOL 40 mg /24 H
3	1/2 étage	0	intense	0	0	-2DS	19,6	-	
4	1 étage	0	intense	0	0	- 1DS	19,1	-	
5	3.4 étages	0	modérée	0	0	-3DS	18,1	93 %	PINDOLOL 5mg/24 H
6	modérée	0	intense	0	0	-2DS	19 g	83 %	
7	intense grabataire	0	intense	0	0	-2DS	18 g	53 %	
8	modérée	0	uniquement à l'effort	0	0	+2DS	12,1	78,5%	

.../...

N° D'OBS.	SIGNES FONCTIONNELS		CYANOSE	MALAISES	INSUFFISANCE CARDIAQUE	RETARD STATURO PONDERAL	Hb g/100ml	SaO_2	TRAITEMENT
	DYSPNEE D'EFFORT	DYSPNEE DE DECUBITUS							
9	0	0	0	0	0	N	15 g	80 %	
10	intense	0	discrète	0	+	N	14,5	87 %	LANATOSIDE C 500 gammas 1j/2 CHLOROTHIAZIDE 500 mg 1 j/2
11	1 étage	0	modérée	0	0	⟩-4DS	17,9	87 %	DIGITALINE 100 gammas 1j/2
12	2-3 étages	0	intense	crises douloureuses thoraciques	0	N	21,1	86 %	DIPYRIDAMOL
13	1 étage	0	intense	0	0	N	17	96 %	LANATOSIDE C 500 gammas 1 j/2

aO_2 : saturation artérielle en oxygène

\- : pas de dosage

DS : déviation standart

N : normal

Le malade (obs. n° 9) a présenté deux types de complications neurologiques des cardiopathies cyanogènes :

- une hémiplégie droite à l'âge de 4 ans ayant laissé des séquelles à type d'hypotrophie du bras droit.
- un abcès du cerveau à l'âge de 25 ans avec séquelles visuelles (hémianopie gauche) latérale homonyme.

Enfin, le malade ayant un tronc commun a présenté des infections respiratoires à répétition

8) Les examens complémentaires

a) La radio pulmonaire (tableau n° 3)

Dans les 8 cas de tétralogie de Fallot :

- la silhouette cardiaque est typique avec un aspect en "sabot" : l'arc moyen est creux, la pointe sus-diaphragmatique, il existe un débord inférieur droit.
- le volume cardiaque est normal ou légèrement augmenté (le rapport cardio-thoracique est inférieur à 0,56 dans tous les cas).
- la vascularisation pulmonaire est normale ou discrètement diminuée dans 5 cas, pauvre dans 3 cas.
- Dans les 8 cas, les artères pulmonaires paraissent de taille satisfaisante sur les clichés thoraciques standart.

Dans les 3 cas de transposition des gros vaisseaux avec C.I.V. et sténose pulmonaire, le rapport cardio-thoracique est légèrement augmenté, toujours inférieur à 0,57. L'arc moyen gauche est toujours creux, la vascularisation pulmonaire est normale (1 cas) ou augmentée.

Dans un seul cas (obs. N° 10), la cardiomégalie est importante (R.C.T. = 0,85) .Les artères pulmonaires sont volumineuses . La vascularisation pulmonaire est augmentée sauf en périphérie où elle est diminuée faisant craindre une artériolite. L'arc moyen gauche est rectiligne.

RADIOS PULMONAIRES

N° D'OBS.	R.C.T	ARTERES PULMONAIRES	VASCULARISATION PULMONAIRE	DEBORD INFERIEUR DROIT	POINTE	ARC MOYEN GAUCHE
1	normal	Très grosse A.P.G.	Normale	+	Sus diaphr.	creux
2	0,56	Grosse A.P.G.	Pauvre	+	Sus diaphr.	creux
3	0,47	Bien visible	Normale	+	Sus diaphr.	creux
4	0,52	Bonne taille	Diminuée en périphérie	+	Sus diaphr.	creux
5	0,44	A.P.D expansive A.P.G plus grêle	Normale	modérée	Sus diaphr.	convexe
6	? (V_2)	Bonne A.P.D	Bonne	+	Sus diaphr.	creux
7	0,56	Petite A.P.D Bonne A.P.G	Pauvre	+	Sus diaphr.	creux
8	0,57	Bon calibre	Surcharge Artério Veineuse	0	Sus diaphr.	creux
*9	0,50	Bonne taille	Bonne	+	Sus diaphr.	creux
10	0,85	Volumineuses	Augmentée, mais diminuée en périphérie		Sus diaphr.	rectiligne
11	0,50	Taille moyenne	Pauvre	+	Sus diaphr.	creux
*12	0,52	Artère pulm.Dte volum.	Légèrement augmentée	0	Sus diaphr.	en double bosse
13	0,54	Volumineuses	Augmentée	?	Sus diaphr.	double bosse

* 9 : Erosions costales

* 12 : Blalock droit visible

b) Electrocardiogramme (Tableau n° 4)

Le rythme cardiaque est sinusal chez tous les malades.

Un malade (obs. n° 2) présente des troubles du rythme paroxystique à type de tachycardie de Bouveret (traités par le Propanolol : 40 mg/24 heures).

Un malade (obs. n° 11) a présenté également une tachycardie sinusale apparue après la mise en route.d'un traitement par la STH et les extraits thyroïdiens, nécessitant un traitement digitalique.

Un malade (obs. n° 12) a eu des crises douloureuses précordiales traitées par le Dipyridamol, sans aucune modification électrique.

L'axe de QRS
- est indéterminé dans deux cas
- est franchement droit, supérieur à 120 dans 7 cas
- est à 90° dans 3 cas

Il existe :
- une hypertrophie auriculaire droite dans 10 cas
- une hypertrophie ventriculaire droite dans 10 cas.
- une hypertrophie biventriculaire avec prédominance droite dans 3 cas (obs. 5, 8, 10).
- un bloc incomplet droit dans 9 cas

Dans 2 cas (obs. 8,12), il existe en pré-opératoire un trouble de la conduction auriculo-ventriculaire (B.A.V. I°)

c) Angiographie - Cathétérisme

1) Tétralogie de Fallot

Six malades ont eu une exploration hémodynamique comportant cathétérisme et angiographie
Chez deux malades (obs. n° 3 et 11), la seule exploration pré-opératoire a été une angiographie dans le ventricule droit.

Dans cinq cas, il a été nécessaire de pratiquer une aortographie sus-sigmoïdienne ou des artériographies sélectives pour mettre en évidence l'existence des artères pulmonaires.

N° D'OBS.	AQRS	DUREE DE PR	AMPLITUDE DE P EN D_2	AMPLITUDE DE R EN V_1	B.I.D	CONCLUSIONS
1	+ 120°	11/100	3,5 mm	15 mm	0	HAD + HVD
2	+ 120°	16/100	1 mm	20 mm	+	HVD
3	+ 150°	16/100	2,5 mm	22 mm	+	HAD + HVD
4	+ 130	17/100	4 mm	28 mm	+	HAD + HVD
5	Indéterminable	16/100	2,5 mm	17 mm	+	Hypertrophie biventriculaire à prédominance droite
6	?	?	?	?	0	HVD
7	+ 170°	18/100	3,5 mm	33 mm	0	HAD + HVD
8	+ 140°	20/100	5 mm	15 mm	+	HAD + HVD + BAV du 1er degré
9	+ 120°	16/100	3 mm	13 mm	0	HAD + HVD
10	+ 95°	16/100	3,5 mm	12 mm	+	Surcharge biventriculaire avec bloc incomplet gauche
11	+ 90°	12/100	1 mm	8 mm	+	HVD
12	Indéterminable	20/100	4 mm	14 mm	+	HVD + HAD
13	90°	19/100	6 mm	32 mm	+	HVD + HAD

HAD : hypertrophie auriculaire droite - BAV : bloc auriculo ventriculaire - HVD : hypertrophie ventriculaire droite

Dans tous les cas, il existait :

- une égalité de pression entre le ventricule droit et le ventricule gauche,
- une désaturation aortique dont les chiffres extrêmes se situaient entre 53 % et 87 %,
- un shunt à l'étage ventriculaire avec un enrichissement en oxygène au niveau du ventricule droit.

L'angiographie dans le ventricule droit montre l'aspect habituel trabéculé du ventricule droit dans la tétralogie de Fallot, ventricule d'où s'injecte initialement une aorte volumineuse. Le ventricule gauche est opacifié par une C.I.V. haute.

Dans 6 cas, l'infundibulum est réduit à un défilé étroit (obs. n° 1, 2, 3, 7, 9, 11). Dans un des cas, on voit l'empreinte valvulaire (obs. n° 3). Dans ces six cas, le tronc de l'artère pulmonaire n'est pas visible sur les clichés d'angiographie droite.
Dans 5 cas (sauf obs. n° 7), on répète les examens radiologiques avec des injections sélectives.

Dans 4 cas (obs. 1, 2, 9, 11), l'aortographie sus-sigmoïdienne montre une opacification de la voie pulmonaire à partir de l'anastomose de Blalock.

Dans l'observation n° 11, une injection de produit de contraste est pratiquée dans la veine cave supérieure qui montre une artère pulmonaire droite de calibre satisfaisant.

Dans un cas (observation n° 3), il a été nécessaire de pratiquer une série d'artériographies sélectives pour préciser la vascularisation pulmonaire :

- aortographie sus-sigmoïdienne
- aortographie dans l'aorte descendante
- artériographie de l'artère sous-clavière droite
- artériographie de l'artère sous-clavière gauche.

qui montrent une vascularisation pulmonaire de deux types :

- une vascularisation systémique par deux grosses artères qui naissent au niveau de la sous-clavière droite, une proximale et une distale qui prennent un aspect angiomateux au niveau du hile où elles donnent naissance à de petites branches fines pour les parties supérieure et moyenne du poumon droit (leur contrôle en per-opératoire montre qu'il s'agit d'une volumineuse artère mammaire interne et d'une de ses branches phréniques).

- une vascularisation par deux artères pulmonaires.

Dans deux cas (observations n° 4 et 6), le tronc de l'artère pulmonaire est visible.

Observation n° 4 : Le tronc de l'artère pulmonaire est court et étroit. Il y a surtout une sténose infundibulaire très sévère en diastole, bien vue sur l'angiographie dans le ventricule droit avec une chambre intermédiaire de la taille d'une olive. La sténose valvulaire est très serrée. Par ailleurs, la vascularisation pulmonaire est asymétrique, plus importante à droite qu'à gauche.

Observation n° 6 : L'infundibulum et le tronc de l'artère pulmonaire sont hypoplasiques. L'artère pulmonaire gauche, sur l'aortographie sus-sigmoïdienne semble naître de l'aorte par un canal artériel.

2) Transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire :

Dans un cas, l'exploration pré-opératoire n'a comporté qu'une angiographie dans l'un et l'autre ventricule.

Transposition + Communication interventriculaire + sténose pulmonaire.

Cathétérisme :

Egalité de pressions entre les deux ventricules.

La pression dans l'oreillette droite est élevée dans l'observation n° 5 : P = $\overline{14}$

Il existe un gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Obs. n° 5 : gradient VD/AP = 100 mm Hg

P_{VD} 110/0-14 P_{AP} 10-5

Obs. n° 12 : P_{VD} 100/05

P_{AP} non connue. Pas de passage de sonde dans l'A.P.

La saturation artérielle périphérique extrêmement variable, comprise entre 78 et 93 %.

Dans deux cas (observations n° 5 et 12), il y a un shunt à l'étage auriculaire.

Angiographie :

L'artère pulmonaire naît du ventricule postérieur. Les lésions sur la voie infundibulo-pulmonaire sont variables :

- dans un cas, il n'y a pas de signes de sténose infundibulaire (obs. n° 8)
- dans tous les cas, il y a une sténose valvulaire
- dans deux cas, le tronc pulmonaire est hypoplasique, mais le calibre des branches est satisfaisant, mais dans un cas (obs. 12), lors de l'injection dans le ventricule antérieur ou droit, l'injection du tronc et des branches de l'artère pulmonaire dilatée à partir d'une anastomose de Blalock droit elle-même dilatée.

L'aorte dilatée s'injecte secondairement après l'injection du ventricule antérieur droit par une communication interventriculaire haute et large.

Transposition des gros vaisseaux avec C.I.V. sans sténose :

[illegible] droite :

L'artère pulmonaire naît du ventricule postérieur. La voie pulmonaire est dilatée. L'aorte est injectée secondairement après opacification du ventricule antérieur par une C.I.V. haute. Elle est de calibre normal.

Cathétérisme :

Il existe une égalité de pressions entre les deux ventricules. Ainsi qu'un shunt de deux volumes à l'étage auriculaire.

3) Tronc commun type I

La désaturation périphérique est modérée à 87 % et il existe un enrichissement de 3,1 volumes de l'artère pulmonaire par rapport au ventricule droit.

Le rapport débit pulmonaire sur débit systémique est égal à 1,5 et le rapport résistance périphérique sur résistance systémique à 0,6.

La pression capillaire pulmonaire est élevée : 11.
La pression dans le ventricule droit est à 96/0-5.

L'aortographie de face et de profil met en évidence une aorte nettement augmentée de volume à partir de laquelle s'opacifie un tronc pulmonaire très court et deux branches de l'artère pulmonaire de calibre normal.

Il n'y a pas d'image en faveur d'une artériolite pulmonaire évoluée.

d) Les lésions anatomiques

Tétralogie de Fallot (Tableau n° 5)

Dans quatre cas, il existait une atrésie pulmonaire. Dans deux cas, il s'y associait une agénésie du tronc de l'artère pulmonaire. Dans un de ces deux cas, les branches même étaient extrêmement hypoplasiques.

Dans l'observation n° 6, l'artère pulmonaire gauche nait de la face inférieure de l'aorte en position de canal artériel. Il persiste un reliquat fibreux unissant cette artère pulmonaire gauche au tronc de l'artère pulmonaire (schéma n° 6). L'orifice pulmonaire est lui-même anormal, bicuspide.

Dans un cas (observation n° 7), il existe une communication inter-auriculaire réalisant un large défaut septal de 25 mm.

Transposition des gros vaisseaux (tableau n° 6)

Dans deux cas, les auricules sont juxtaposés (observations 5 et 12). Dans trois cas (observations 5, 12 et 13), la communication inter-auriculaire n'est pas fermée. Le canal artériel est perméable dans un cas (observation n° 13).

D'OBS.	INFUNDIBULUM	ANNEAU PULMONAIRE	TRONC DE L'AP	BRANCHES DE L'AP Droite	Gauche	C.I.V	AUTRES LESIONS
1	très hypertrophié - borgne	très petit, obturé par un diaphragme fibreux	calibre d'un crayon	Bon calibre	Bon calibre	très large haut situé au contact de l'appareil valvulaire aortique	Aorte à droite Tronc brachiocéphalique gauche
2	?	absent	absent	Bon calibre communiquées	Bon calibre par un orifice sténosé	pièce de 5 Frs	Enorme 3,5 cm de diam. auricule gauche occupe la place de l'AP
3	passage filiforme (passage d'un stylet)	absent	calibre très réduit 3 mm.	diamètre 8 mm.	diamètre 8 mm. 2 sténoses étagées	25 mm.	Volumineuse mammaire interne née de la sous clavière Dte assurant vasc. d'une partie du poumon droit.
4	chambre réduite à la taille d'une olive sténose musculaire très importante	3 valvules sigmoïdes distinctes symphysées calibre 4 mm atteignant 10 mm à la bifurcation	calibre très réduit 4 mm.	calibre 13 mm.	calibre 10-11 mm.	25 mm.	?
6	hypertrophie importante	sténose en gicleur orifice bicuspide	diamètre 8 mm.	?	naissant de la face inf. de l'aorte (emplacement du canal art)	30 mm.	peu dextroposée

D'OBS.	INFUNDIBULUM	ANNEAU PULMONAIRE	TRONC DE L'AP	BRANCHES DE L'AP Droite	BRANCHES DE L'AP Gauche	C.I.V	AUTRES LESIONS
7	hypertrophie majeure .Infundibulum virtuel	?	calibre très réduit d'un crayon	calibre satisfaisant		30 mm dans le plan horizontal	Très volumineuse Très dextroposée CIA de 20 mm de diamètre
9	hypertrophie de la bandelette pariètale amarrant l'anneau aortique	petit fermé par une membrane fibreuse	court étroit (index)	bon calibre	volumineux	pièce de 5 Frs crête fibreuse au pôle inférieur	Très volumineuse
11	sténose musculaire importante - petite chambre infundibulaire borgne.	absent	absent	très petit calibre : 5-6 mm plus large en aval du Blalock 12 mm.		pièce de 5 Frs bordée de tissu fibreux sur son poumon inférieure	Très grosse Très développée

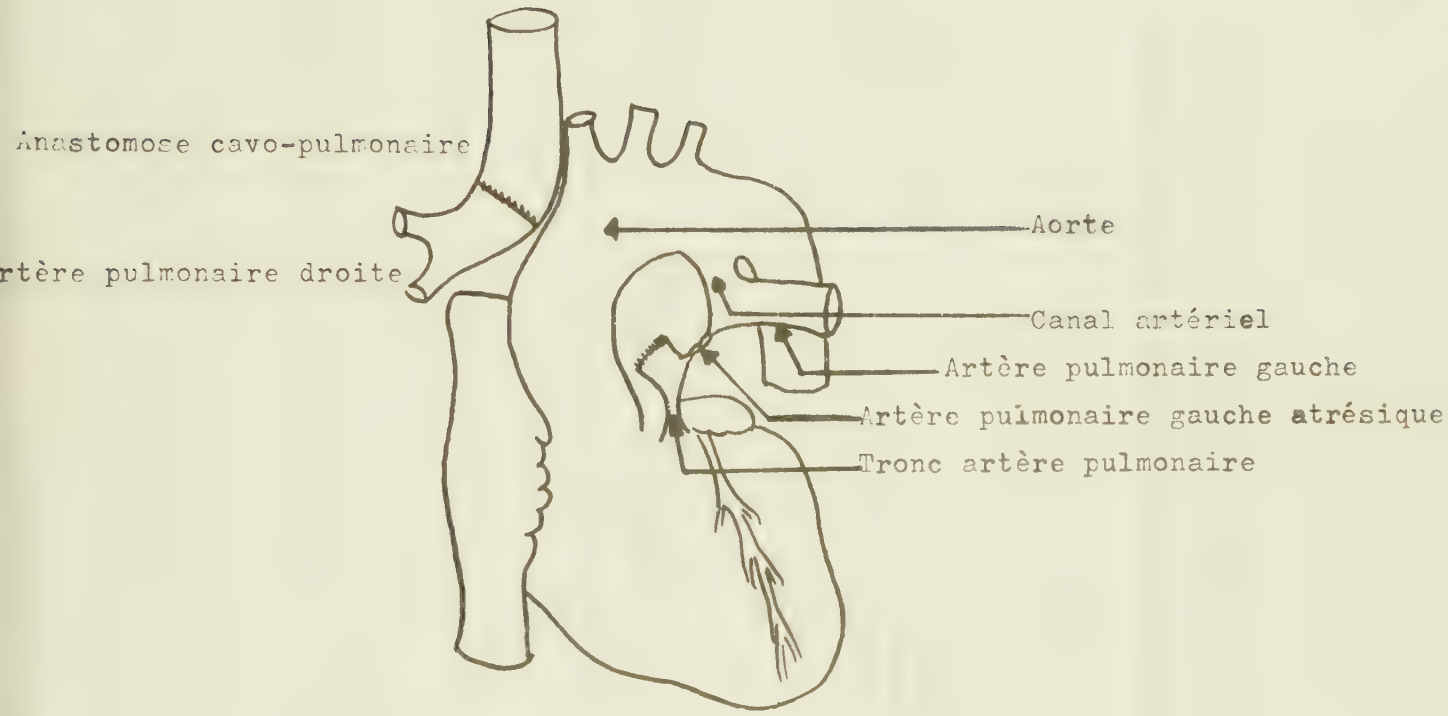

Anastomose cavo-pulmonaire
rtère pulmonaire droite
Aorte
Canal artériel
Artère pulmonaire gauche
Artère pulmonaire gauche atrésique
Tronc artère pulmonaire

FIGURE N° 6

TABLEAU N° 6

D'OBS.	INFUNDIBULUM	ANNEAU PULMONAIRE	TRONC AP	BRANCHES DE L'AP	CIV	CIA	AORTE	DIVERS
5	Hypertrophie très importante parfois très épaisse en particulier bandelette septale pariètale	non recherché	hypoplasique non isolé	bougie calibre 15	large	ostium secundum 20 mm	très large 2 travers de doigt	pas de muscle du connus reconnaissable calibre CIV = bougie n° 20 juxtaposition des auricules
8	hypertrophie modérée	sténose très serrée calcifiée	?	?	large	0	à dr [illegible]	
12	hypertrophie modérée	-	-	sténose incomplète à l'origine de l'APD	30 mm	ostium secundum 25 mm	volumineuse médiane anneau normal	dimension de la CIV égale à celle de l'aorte juxtaposition des auricules
13	-	large continent -	très large 3 travers de doigt	-	large	type ostium secundum		OD anormalement petite Pas de continuité mitro-pulmonaire CIV = taille Ao canal artériel

LESIONS ANATOMIQUES DES TRANSPOSITIONS DES GROS VAISSEAUX

AVEC COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE AVEC OU SANS STENOSE PULMONAIRE

9) Traitement pré-opératoire

cf Tableau n° 2.

Six malades (obs. n° 3, 7, 8, 9, 12, 13) ont eu plusieurs saignées dilution avant l'intervention.

TECHNIQUES

I - L'ANESTHESIE

Elle est du même type pour tous les malades dela série. La prémédication comporte :

- la prise de Nebubarbital la veille au soir
- l'injection de Diazepam une heure avant le début de l'anesthésie.

L'anesthésie est une neuroleptanalgésie utilisant le Droperidol et la phénoperidine.

La myorelaxation est assurée par l'injection de bromure de pancuronium.

II - LA CIRCULATION EXTRA-CORPOREILE

Le circuit de la circulation extra-corporelle est alimenté selon le principe de culot-dilution.

1) Le circuit a été établi :
   - 8 fois entre deux canules caves et une canule aortique
   - 5 fois entre deux canules caves et une canule fémorale.

2) L'appareil coeur-poumon artificiel
   utilisé pendant la période d'étude a été 11 fois un oxygénateur à disques Kay-Cross, une fois un oxygénateur Temptroll (obs. n° 8) et une fois un oxygénateur Optiflo (obs. n° 13).

Le clampage aortique étant prolongé, la circulation extra-corporelle est faite en hypothermie. La température des malades à la fin de la circulation extra-corporelle est de 22°-25° dans la série des 13 malades considérés.

3) Le circuit de l'oxygénateur est alimenté selon le principe du culot-dilution ;
   Le protocole de circulation extra-corporelle utilisé dans le service comporte l'utilisation de concentrés globulaires prélevés sur solution CPD, ayant 2 à 8 jours de conservation, associés à une dilution dans une solution de Ringer-lactate l'hématocrite de l'opéré varie entre 25 et 30 %.

4) L'héparinisation est faite selon le protocole suivant :

- injection initiale d'héparine à la dose de 90 mg/m^2 de surface corporelle ou si le poids est inférieur à 30 kg à la dose de 3 mg/kg.
- injection toutes les 30 mn d'une dose supplémentaire d'héparine égale au 1/4 de la dose initiale.

5) La durée de la circulation extra-corporelle est en moyenne de 217 minutes avec des chiffres extrêmes de 160 à 300 mn.
La durée moyenne du clampage aortique a été de 90 mn.

6) En fin de circulation extra-corporelle

a) il est procédé à une transfusion de culots globulaires avant l'arrêt de la C.E.C. afin d'obtenir un chiffre d'hématocrite aux environs de 35 %.

b) il est pratiqué une neutralisation de l'héparine par le sulfate de protamine.

c) dans le même temps, du plasma frais congelé ainsi que des concentrés plaquettaires ont été perfusés dans les 13 cas considérés afin d'obtenir une hémostase médicale aussi parfaite que possible.

L'étude de l'hémostase comporte :

- appréciation clinique de l'hémorragie
- numération des plaquettes
- dosage du fibrinogène, des facteurs du complexe prothrombine
- temps de thrombine et de reptilase
- recherche des produits de dégradation de la fibrine ou des complexes solubles.

Elle est faite 10 mn et 3 heures après l'arrêt de la C.E.C.
Cette double transfusion a été toujours nécessaire dans cette série de malades en raison :

- du contexte biologique particulier des cardiopathies cyanogènes
- de la durée des C.E.C. toujours supérieures à 120 mn.

La perfusion de plasma frais congelé :
apporte les facteurs d'hémostase en particulier le facteur V. La quantité à injecter à la fin d'une C.E.C. correspond à environ 25 % du volume plasmatique théorique du malade.

Dans le cas des reconstructions de la voie pulmonaire par tube valvulé, l'apport de plasma frais dans les 12 premières heures post-opératoires a été égal à 2 fois ½ cette valeur.

La perfusion de concentrés plaquettaires :

L'apport moyen quand la durée de la C.E.C. dépasse 120 minutes est de 1 unité plaquettaire par 10 kg de poids.

Dans les 13 observations, la moyenne d'apports de concentrés plaquettaires a été de 7 unités soit 2 fois à 2 fois ½ l'apport théorique nécessaire pour d'autres interventions à longue circulation extra-corporelle.

III - LES TECHNIQUES CHIRURGICALES

1) Contrôle de l'anastomose

Le premier temps opératoire a toujours été le contrôle de la ou des anastomoses palliatives. Lorsqu'elle était perméable, l'anastomose a été soit liée (8 fois) soit sectionnée puis suturée (1 fois).

Dans les deux cas d'anastomoses cavo-pulmonaires, aucun geste chirurgical n'a été fait sur l'anastomose.

2) La reconstruction de la voie pulmonaire dans la Tétralogie de Fallot et dans la transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire.

a) L'infundibulotomie sur le ventricule droit a étoujours été verticale, respectant au maximum les branches des artères coronaires. Elle est agrandie secondairement en découpant une pastille ovoïde de 25-30 mm de diamètre à grand axe vertical dans la paroi antérieure du ventricule droit.

b) La résection infundibulaire est plus ou moins importante selon le degré d'hypertrophie infundibulaire. Dans un cas (obs. n° 7), cette résection est limitée par la proximité

de l'aorte. La mise en place du tube élargissant de façon substancielle l'infundibulum, il n'est d'ailleurs pas utile de pousser trop à fond cette résection.

c) La fermeture de la communication interventriculaire est faite
- dans la tétralogie de Fallot par une pièce de velours de dacron
- dans les transpositions avec communication interventriculaire par un segment de prothèse tubulaire en dacron tissé, disposé de façon à réaliser un dispositif hémicylindrique dirigeant le sang du ventricule systémique vers l'aorte (la taille de la communication interventriculaire toujours supérieure ou égale à celle de l'aorte chez les 4 opérés n'a pas nécessité d'élargir la C.I.V.)

d) La reconstruction de la voie pulmonaire a été toujours réalisée par un tube de dacron tissé muni d'une valve xénogénique.qui s'appuyait sur un mur postérieur constitué.

Dans trois cas, il a été utilisé pour la reconstruction de la voie infundibulo-pulmonaire un tube incomplet qui s'appuyant sur un mur postérieur constitue par l'artère pulmonaire ouverte et mise à plat (obs. 1, 4, 7). Le tube est garni d'une valve d'Edwards cousue sur la prothèse en avant et pour une petite partie sur l'anneau pulmonaire en arrière.

Dans les autres cas, le premier temps de la reconstruction de la voie pulmonaire a comporté la section ou l'ouverture latérale du tronc de l'artère pulmonaire (quand il existe) et la suture du bout proximal. La reconstruction d'une voie infundibulo-pulmonaire est faite à l'aide d'un tube en Dacron garni d'une xénogreffe se répartissant en :
- une greffe préparée par le chirurgien (Dr PLANCHE)
  un tube de Dacron + valve xénogénique (4 cas)
- 3 tubes de Hancock

L'extrémité supérieure est cousue la première par un surjet éversant complété par un surjet simple appuyé sur des attelles de Teflon. L'extrémité inférieure du tube est fixée sur les lèvres de l'orifice découpé dans la paroi du ventricule droit.

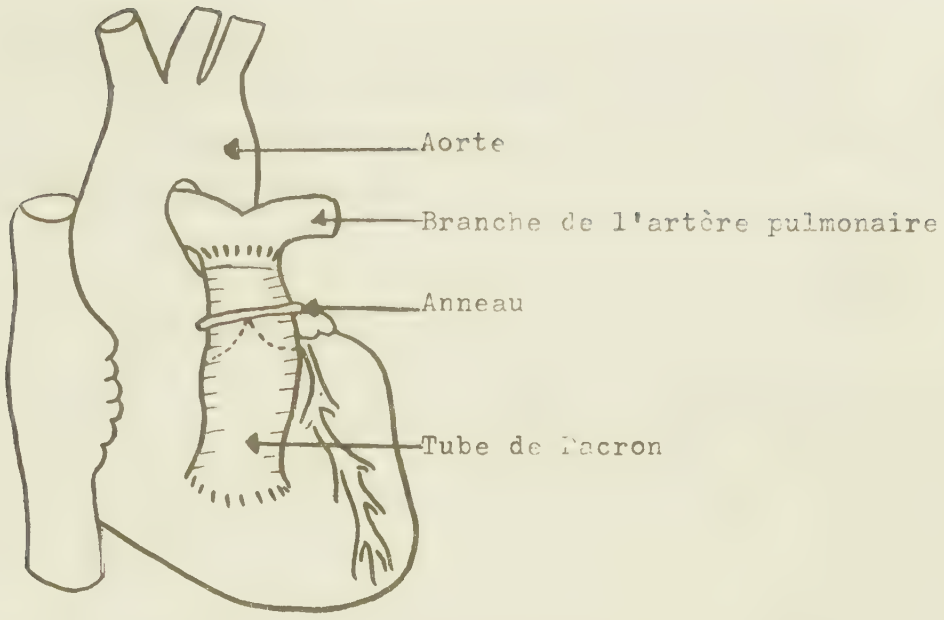


Fig. n° 7 : Reconstruction d'une voie infundibulo-pulmonaire à l'aide d'un tube en Dacron valvulé

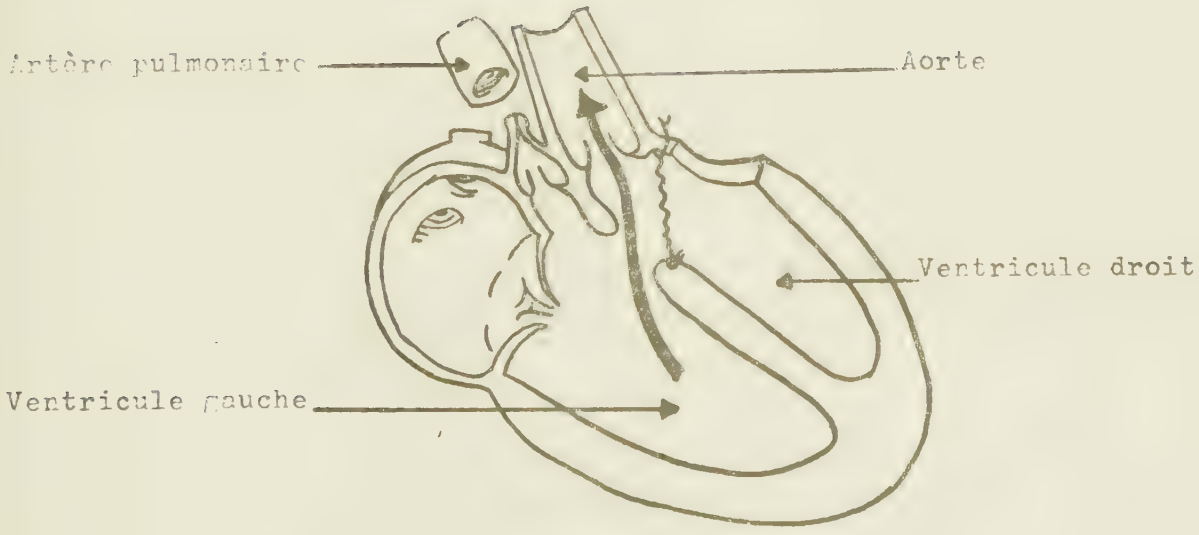


Fig. n° 8 : Détail montrant sur une coupe sagitale du coeur la fixation de la pièce fermant la C.I.V. à la paroi antérieure du ventricule droit dans les transpositions des gros vaisseaux avec C.I.V. + sténose pulmonaire.

c) Les problèmes particuliers

Dans deux cas (obs. n° 6 et 11), la reconstruction d'une voie infundibulo-pulmonaire s'est faite au profit de la seule artère pulmonaire gauche en raison d'une anastomose cavo-pulmonaire pré-existante.

Dans l'observation n° 11, le calibre de l'artère pulmonaire gauche était médiocre.

Dans l'observation n° 6, l'artère pulmonaire gauche naissait de l'aorte. Il n'y a pas eu de prise de pression dans cette artère avant de la détacher de l'aorte. Son origine sur l'aorte a été suturée.

Dans un cas (observation n° 3), on a utilisé une greffe bifurquée formée par un tube de Hancock prolongé par une prothèse aortique bifurquée dont chaque branche a été suturée séparément à l'artère pulmonaire correspondante.

3) La réparation complète de la voie pulmonaire dans le tronc type I a comporté :

a) la désinsertion de l'artère pulmonaire du tronc commun (l'orifice formé est fermé par un surjet éversant doublé d'un surjet simple mené transversalement).

b) Une infundibulotomie selon la technique décrite plus haut

c) La fermeture de la communication interventriculaire par une pièce de velours de dacron.

d) La mise en place du tube valvulé qui s'est placé facilement à côté de l'aorte et se loge sans difficulté dans la plèvre gauche.

4) La fermeture de la communication inter-auriculaire a été faite à travers l'oreillette droite soit par suture directe, soit par une pièce de dacron selon sa taille, chaque fois qu'elle existait.

5) Dans deux cas, on a utilisé une feuille de dacron siliconé pour isoler le tube du plastron sterno-costal.

IV - LA PERIODE POST-OPERATOIRE

est assurée dans l'unité de réanimation du service :

1) La ventilation

Dans tous les cas, les malades ont été intubés par voie nasale.

La ventilation assistée a été effectuée dans 7 cas par un ventilateur type relaxateur de volume (respirateur RPR) et une fois par un appareil à fréquence fixe (type SF_4).

2) La surveillance

comportait :

- l'étude des constantes hémodyramiques :
  - . surveillance de la pression artérielle en continu par monitoring
  - . pression veineuse centrale
- la surveillance de la fréquence cardiaque également sous monitoring
- la surveillance de la diurèse horaire
- la surveillance des pertes sanguines par les drains.

- Un bilan biologique, radiologique et électrocardiographique deux fois par jour.
- Un examen clinique, avec en particulier une surveillance de l'état cardio-vasculaire périphérique et cardiaque.

3) L'apport hydrique

a été limité à 20 ml/kg/24 heures en apport de base pendant au moins les trois premiers jours post-opératoires.

4) La digitalisation

a été entreprise d'abord par voie intra-veineuse pendant 48 heures sous forme de Lanatoside C puis le relais par voie buccale était assuré sous forme de Digoxine à la dose de 15 à 20 gammas/kg.

5) Le traitement diurétique

a été institué à la demande.

6) Le traitement antibiotique

à visée anti-staphylococcique a été le même pour la série des treize malades (**céphalotine** : 100 mg/kg/24 heures).

- A la radio pulmonaire :

  . Le coeur est augmenté de volume : le rapport cardio-thoracique est à 0,62.
  . Le pédicule pulmonaire est élargi et mesure 7 cm.
  . Il persiste un débord inférieur droit.
  . L'arc moyen gauche est rectiligne
  . Il existe : une asymétrie de la vascularisation pulmonaire : sommet droit plus clair
    une réaction scissurale au niveau des deux scissures droites et le cul de sac pleural gauche est comblé
    un discret oedème interstitiel.
  . Seule l'artère pulmonaire droite est visible.
    (la prothèse masque-t-elle l'artère pulmonaire gauche ?)
  . En oblique antérieur droit, il persiste un comblement de l'espace clair rétrosternal ainsi qu'une empreinte postérieure en oblique antérieure gauche.

- Sur l'électrocardiogramme :

  . l'axe de QRS est incalculable
  . la durée de l'espace PR est normal
  . il n'y a pas d'hypertrophie auriculaire droite
  . il est apparu un bloc de branche droit complet
  . l'onde T est négative de V_1 à V_4
  . l'hypertrophie ventriculaire droite est inchangée.

L'évolution à long terme est marquée par la nécessité de reprendre le traitement digitalo-diurétique un mois plus tard en raison d'un épisode de défaillance cardiaque droite. Ce traitement sera poursuivi pendant quatre mois, puis sera arrêté de façon définitive.

L'auscultation cardiaque se modifiera transitoirement : pendant la convalescence, il apparaît un souffle continu qui sera entendu pendant 15 jours puis disparaîtra ; à noter également pendant la période de convalescence l'apparition d'un rythme atrio-nodal transitoire.

L'enfant est suivi tous les 6 mois en consultation :

- la croissance est normale
- il n'existe aucun signe fonctionnel
  aucun signe de défaillance cardiaque
- à l'auscultation cardiaque, on entend :
  - un souffle systolique 2/6 au foyer pulmonaire avec un dédoublement large du 2e bruit
  - on n'entend pas de souffle diastolique
- A l'électrocardiogramme, on note :
  - une disparition des signes électriques d'hypertrophie auriculaire droite
  - une diminution des signes de surcharge ventriculaire droite,
  - un bloc de branche droit complet.
- Sur le cliché thoracique :
  - la silhouette cardiaque est modérément augmentée de volume (RCT = 0,57)
  - l'arc moyen gauche est convexe
  - la pointe est sus-diaphragmatique
  - il persiste un débord inférieur droit
- Il n'a pas été pratiqué actuellement de cathétérisme de contrôle.

Observation n° 2

Pendant le séjour en réanimation :

- Il n'y a aucun problème hémodynamique, la tension est à 10/8, la pression veineuse centrale à 13, mais il persiste une cyanose périphérique liée à un encombrement pulmonaire important nécessitant des aspirations répétées.

- Le malade peut cependant être extubé à la 11e heure post-opératoire (PO_2 = 40 mm de mercure, PCO_2 = 41 mm de mercure).

- La digitalisation est entreprise à la 13e heure post-opératoire à la dose de 20 γ/kg/24 heures.

- L'électrocardiogramme montre :
  - rythme sinusal à 120
  - AQRS à + 100
  - une durée de l'espace PR normale à 12/100
  - la persistance d'une onde P en D_2 de 1 mm.
  - un bloc de branche droit complet.

  Secondairement, au 2e jour post-opératoire, il apparaît des troubles diffus de la repolarisation ainsi qu'un rythme du sinus coronaire.
  Les troubles de la repolarisation régressent à partir du 7e jour post-opératoire.

- Sur les clichés post-opératoires immédiats, la silhouette cardiaque a augmenté de volume, le rapport cardio-thoracique est de 0,68. Le pédicule est élargi à 8 cm, l'arc moyen gauche est très saillant, la vascularisation pulmonaire est pauvre.

  A la 12e heure post-opératoire, il apparaît un oedème interstitiel avec remplissage alvéolaire au niveau des hiles, prédominant à droite.

L'évolution des clichés confirmera cette asymétrie de la vascularisation : l'oedème interstitiel et le remplissage alvéolaire restent modérés à gauche, mais sont majeurs à droite.

A la sortie de réanimation (J + 6), le pédicule est moins large 6,5 cm, la vascularisation est symétrique, le bord inférieur droit est rectiligne.

L'évolution en salle sera marquée uniquement par des troubles du rythme. Un épisode de tachycardie supra-ventriculaire, survenant malgré le traitement digitalique, cèdera à l'injection de Lanalozide C par voie intra-veineuse.

A la sortie du service, au 16e jour post-opératoire, l'opéré est apyrétique, rose (saturation artérielle à 95 %).

- A l'auscultation, on entend :
  - un souffle proto et mésosystolique frémissant 4/6 maximum au 2e E.I.C.G. irradiant sous la clavicule.
  - un souffle proto et mésodiastolique 1/6 au 3e E.I.C.G. doux
  - un souffle systolique 1-2/6 passant à 4/6 en inspiration profonde à l'endapex.

  Il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque.

- La radio pulmonaire est inchangée.

- A l'électrocardiogramme :
  - L'axe de QRS est inchangé à 110°
  - Le rythme est sinusal
  - PR = 16/100
  - il existe des signes d'imprégnation digitalique
  - un bloc de branche droit complet
  - il persiste les signes de surcharge droite.

Le traitement de sortie comporte 15 /kg/24 heures de digitalique.

La convalescence

est marquée par des crises de tachycardie supra-ventriculaire plus fréquentes qu'avant l'intervention, survenant malgré le traitement digitalique. Un traitement par la Disopyramide di-

minue la fréquence des crises.

Lors de l'hospitalisation au 4e mois pour un cathétérisme de contrôle :

- la symptomatologie fonctionnelle est nulle
- A l'auscultation cardiaque, on entend :
  - un souffle holosystolique 4/6 maximum au 2e E.I.C.G. avec irradiation large à droite, au bord gauche du sternum et vers la pointe.
  - surtout un 2e souffle proto et mésodiastolique maximum au 3e E.I.C.G. irradiant à la pointe
  - le 2e bruit est un peu claqué au foyer pulmonaire.
- Le rapport cardio-thoracique a diminué : 0,60
  - L'arc moyen gauche est convexe
  - Il persiste un débord inférieur droit
  - La pointe est sus-diaphragmatique
  - La saillie antérieure en oblique antérieure droite et postérieure en oblique antérieure gauche persiste.
- A l'électrocardiogramme, on note :
  - une rotation de l'axe vers la gauche (AQRS + 90°)
  - le rythme est sinusal
  - la durée de PR est normale
  - le bloc de branche droit est inchangé, la surcharge ventriculaire droite a diminué
  - l'onde T est négative de V_1 à V_3
- le cathétérisme :
  - confirme l'absence de shunt
  - montre la persistance d'un gradient infundibulaire de 20 mm de mercure et d'un gradient entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire (également de 20 mm Hg) avec une pression dans l'artère pulmonaire de 20/4.
  - un abaissement de la pression diastolique dans l'artère pulmonaire.
  - l'injection faite dans l'artère pulmonaire ne montre pas de reflux net dans le ventricule droit, mais l'injection dans le ventricule droit montre un V.D. de petit calibre : poche arrondie à bords réguliers. La vascularisation pulmonaire est asymétrique avec retard et hypovascularisation gauche.
  - La saturation périphérique artérielle n'a pas été mesurée.

Observation n° 3

Pendant le séjour en réanimation :

- L'évolution est simple sur le plan hémodynamique et la digitalisation est commencée à la 20e heure post-opératoire à la dose de 20 gammas/kg/24 heures. La pression veineuse centrale reste moyennement élevée à 16 jusqu'au 3e jour post-opératoire.

- L'opéré sera extubé à la 15e heure post-opératoire.

- Un épisode d'hypercapnie à 47 mm de mercure accompagne l'hypoxie post-opératoire (SaO_2 à 87 %) en raison d'un trouble de ventilation du sommet droit. Ce trouble de ventilation régresse en 24 heures sous kinésithérapie.

- Il apparaît à la48e heure un épanchement scissural au niveau de la grande scissure droite qui augmentera progressivement avec constitution d'un épanchement de la grande cavité pleurale droite au 4e jour post-opératoire. Il se constitue ensuite un épanchement pleural gauche associé. Ces épanchements seront ponctionnés à plusieurs reprises en raison de leur caractère récidivant. La formule du liquide est celle d'un transsudat. Les cultures seront toujours stériles. Ils s'accompagnent d'une augmentation du volume cardiaque avec un rapport cardio-thoracique à 0,65. La surcharge veineuse et l'oedème interstitiel sont modérés.

- Le traitement digitalique est renforcé (30 gammas/kg/24 heures) et un traitement diurétique lui est associé (furosémide 2 mg/kg/24 heures).

- Le volume du coeur et des épanchements diminue après 48 heures de traitement.

- A l'électrocardiogramme on note :
  - un rythme sinusal
  - une durée de PR normale (14/100)
  - que l'onde P en D_2 a légèrement diminué d'amplitude
  - que l'axe de QRS est inchangé.

L'opéré passe en salle au 6e jour post-opératoire. L'évolution est alors dominée par deux problèmes :

1) le problème pulmonaire
2) le problème infectieux

1) Le problème pulmonaire persiste avec reconstitution des épanchements qui entraîne une gêne fonctionnelle.

2) Le problème infectieux.

L'opéré est apyrétique pendant toute la durée du séjour en réanimation. Tous les prélèvements dont les hémocultures sont négatifs.

Au 10e jour, il apparaît un pic fébrile à 39° en même temps qu'un écoulement séreux au niveau de la cicatrice de sternotomie. Les prélèvements bactériologiques au niveau de la cicatrice de sternotomie serort positifs à staphylocoque non pathogène Chapman (-), coagulase (-) (7 prélèvements).

Les hémocultures pratiquées en série à chaque pic fébrile seront négatives pendant tout le premier mois post-opératoire.

Le traitement comporte alors :

- un traitement local par irrigation au niveau de la plaie de sternotomie
- un traitement général per os par la pristinamycine.

Une première hémoculture est positive un mois après l'intervention à staphylocoque doré pathogène. Le traitement est complété par l'injection intra-musculaire de Gentamycine à la dose de 3 mg/kg.

L'opéré est transféré dans le service du Professeur VILAIN en raison d'une désunion sternale.

Examen de sortie du service au 37e jour post-opératoire :

- A l'auscultation, on entend un souffle systolique latéro-sternal gauche avec des bruits de valve claqués.

- Sur la radio pulmonaire, le volume cardiaque est modérément augmenté avec un rapport cardio-thoracique à 0,58. Le pédicule est élargi à 8,5 cm. La surcharge veineuse est modérée. Il existe une opacité de la base droite et un comblement du cul de sac diaphragmatique gauche.
  Sur le cliché de profil du thorax, il existe une empreinte auriculaire gauche. Sur le cliché en oblique antérieure gauche, il persiste une empreinte postérieure.

- L'électrocardiogramme montre :

  . un axe de QRS à + 170°
  . un rythme sinusal
  . une amplitude de P_2 à 1,5 mm
  . un bloc de branche droit complet
  . la persistance de la surcharge ventriculaire droite.

- La saturation artérielle pulmonaire reste basse à 71 %.

- Il persiste un syndrome fébrile à 39° et un écoulement purulent au niveau de la cicatrice de sternotomie.

Dans le service du Professeur VILAIN, il est effectué une sternectomie partielle et une intervention de Kiricuta qui sera suivie d'une disparition du syndrome fébrile. Mais au 7e jour post-opératoire, il apparaît un syndrome hémorragique cataclysmique qui s'accompagne d'un épisode d'inefficacité cardiaque avec une mydriase bilatérale qui régressera partiellement. L'hémorragie est liée à une plaie ventriculaire droite sur le côté gauche d'implantation de la prothèse. L'hémostase est réalisée sur un myocarde extrêmement fragile.

Le syndrome hémorragique reprend dès le retour en réanimation et le malade décède avant qu'un nouveau geste chirurgical puisse être tenté.

Observation n° 4

Durant tout le séjour dans l'unité de réanimation, il ne se pose aucun problème hémodynamique. Au retour de la salle d'opération, la tension artérielle est à 10/7, la pression veineuse centrale à 16. La tension artérielle est maintenue à ces chiffres, malgré un saignement important par les drains (350 cc en 2 heures), par la transfusion de culots et de solutés. Ce saignement a une origine médicale : taux abaissé des plaquettes (47 000/mm^3) et héparinémie circulante. Il se tarit après la transfusion de quatre culots plaquettaires et l'injection intra-veineuse de 25 mg de protamine. Les pertes de sang par les drains seront de 750 cc en 24 heures.
La pression veineuse augmente progressivement, atteignant 22 cm d'eau à la 30e heure post-opératoire malgré une digitalisation commencée à la 15e heure post-opératoire à la dose de 20 gammas/kg/24 heures et une diurèse conservée à 2 cc/kg/heure.

- L'opéré est extubé à la 25e heure.

- A l'auscultation, on entend :
  - un souffle systolique parasternal gauche
  - des frottements péricardiques
  - des râles pulmonaires diffus.

- L'électrocardiogramme est peu modifié en dehors de l'apparition d'un bloc de branche droit.

- Sur le cliché pulmonaire fait à la 12e heure post-opératoire, il existe une asymétrie de la transparence pulmonaire avec une vascularisatior pulmonaire normale à gauche et une hypervascularisation pulmonaire droite en particulier au niveau du hile. Cette asymétrie de la vascularisation pulmonaire disparaît à partir de la 36e heure post-opératoire, mais il persiste une surcharge vasculaire de type mixte avec un oedème interstitiel dans les deux champs pulmonaires.

- La persistance d'une tachycardie sinusale à 140 en dehors de tout épisode fébrile fait adjoindre au traitement digitalique un traitement par le pindolol à la dose de 30 mg/jour. En 24 heures, le pouls est régulier, sinusal à 100/mn.

- Il n'y a plus de cyanose mais il persiste une désaturation artérielle périphérique (SaO_2 = 84 %).

L'opéré quitte l'unité de réanimation au 6e jour post-opératoire. L'évolution en salle est simple.

Lors de l'examen à la sortie du service, au 15e jour post-opératoire :

- L'état général est bon
- Il n'y a pas de cyanose (SaO_2 = 98 %)
- A l'auscultation, on entend :
  - un souffle proto et mésosystolique 2/6 maximum au 2e espace intercostal gauche
  - un dédoublement du 2e bruit au foyer pulmonaire
  - l'auscultation pulmonaire est normale
  - il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque.

- A l'électrocardiogramme :
  - le rythme est sinusal à 100/mn
  - l'axe de QRS est inchangé à + 130°
  - la durée de l'espace PR est allongée : 17/100
  - il existe un bloc de branche droit complet et il persiste une hypertrophie ventriculaire droite avec une onde R en V_1 d'amplitude 10 mm.
  - les troubles de la repolarisation persistent en dérivation précordiale droite : onde T négative de V_1 à V_4
  - il existe une cupule digitalique

- A la radio pulmonaire :
  - La silhouette cardiaque est augmentée de volume avec un rapport cardio-thoracique à 0,63. Le pédicule est élargi à 16 cm.
  - Il existe un oedème interstitiel avec une réaction scissurale droite
  - Il est apparu une hypertrophie auriculaire gauche alors que le débord postérieur en O.A.G. est toujours présent.

Le malade est suivi régulièrement en consultation de cardiologie.

- La symptomatologie fonctionnelle est nulle.

- L'auscultation au foyer pulmonaire ne s'est pas modifiée, mais il est apparu un souffle continu de bonne intensité, doux, en sous-claviculaire gauche.

- Sur le cliché thoracique, le volume thoracique est normal (R.C.T. = 0,52). La vascularisation pulmonaire est normale, symétrique. Il persiste un débord inférieur droit, une pointe sus-diaphragmatique. L'arc moyen gauche est bombant.

- L'électrocardiogramme ne s'est pas modifié depuis la période post-opératoire.

En raison de l'excellente tolérance, il n'a pas été fait de bilan hémodynamique et angiographique chez ce malade.

Observation n° 5

Au retour du bloc opératoire, l'état hémodynamique est satisfaisant, la tension artérielle est à 90/60, la pression veineuse centrale à 12, le pouls à 80.

L'évolution sur le plan cardiaque est marquée par l'accélération du rythme cardiaque à 150, malgré un remplissage vasculaire suffisant : à la 5e heure post-opératoire, la tension artérielle est à 140/80, la pression veineuse centrale à 15, le rythme cardiaque sinusal à 150. La digitalisation est donc entreprise précocément à la 5e heure post-opératoire à la posologie de 20 gammas/kg/24 heures pendant les 24 premières heures, puis elle sera suspendue pendant 3 jours en raison de la survenue d'un rythme lent jonctionnel à 90/mn.

- A l'électrocardiogramme, on note :
  - que l'axe de QRS est incalculable
  - qu'il n'y a pas d'onde P visible avec quelques épisodes transitoires de tachycardie supra-ventriculaires.
  - par ailleurs, il existe un bloc de branche droit complet et des troubles diffus de la repolarisation avec un sous décalage de ST dans toutes les dérivations.

Les troubles de la repolarisation disparaissent à la 12e heure post-opératoire alors que le rythme jonctionnel persiste pendant toute la durée du séjour dans l'unité de réanimation.

- Par ailleurs, on note pour la première fois à la 24e heure post-opératoire une hépatomégalie.

L'opéré est extubé à la 39e heure post-opératoire.

- Sur le cliché fait à la 12e heure post-opératoire, on note :
  - on note un épanchement pleural droit qui va être responsable d'un syndrome dyspnéique avec hypoxie (PaO_2 = 52 mm de mercure). Cet épanchement sera ponctionné pour la première fois au 4e jour post-opératoire (450 cc de liquide séreux dont la composition chimique est celle d'un transsudat) puis de nouveau au 6e jour (175 cc). L'épanchement pleural ne se renouvellera pas

mais il s'y associe une réaction de la scissure supérieure droite et un comblement du cul de sac costo-diaphragmatique gauche.

. Le coeur est augmenté de volume (R.C.T. = 0,60), le pédicule est modérément élargi (5,5 cm de large), il existe des images macronodulaires de remplissage acinaire au niveau du lobe inférieur droit.

- Il existe chez ce malade des troubles de l'hémostase qui ne s'accompagnent d'aucun syndrome hémorragique. En particulier, le temps de Quick est abaissé à 38 % à la 3e heure post-circulation extra-corporelle avec une atteinte liée à l'abaissement des facteurs VII et X. Il sera à 50 % à la 12e heure post-opératoire sans traitement. Par ailleurs, le taux des plaquettes chute à 25 000 à la48e heure puis remonte progressivement à 84 000 au 6e jour, mais reste bas.

L'opéré quitte l'unité de réanimation au 7e jour post-opératoire.

L'évolution en salle est marquée par la persistance d'un syndrome fébrile. Deux hémocultures reviennent positives à entérobacter cloacae sensible à Sulfamethoxazole-Trimethoprine. Le traitement antibiotique est arrêté à la sortie du malade.

A l'examen de sortie du service au 17e jour post-opératoire, l'opéré est apyrétique, le rythme cardiaque est régulier.

- A l'auscultation, on entend :

. un souffle systolique 3/6 au bord gauche du sternum, maximum au 3e-4e espace intercostal gauche avec un élément protosystolique évoquant un frottement.

. un galop protodiastolique de pointe.

Il n'y a aucun signe clinique périphérique d'insuffisance cardiaque.

Il existe un épanchement pleural aux deux bases.

La saturation artérielle périphérique est à 92 %.

- Radio pulmonaire :
  - Rapport cardio-thoracique = 0,56
  - le débord inférieur droit persiste
  - la pointe est sus-diaphragmatique
  - les deux culs de sacs pleuraux sont comblés
  - il persiste des images d'oedème au niveau des bases
  - en oblique antérieure droite, l'espace clair rétrosternal est comblé tandis qu'en oblique antérieure gauche il persiste un débord postérieur.

Le traitement digitalique est arrêté trois jours après l'arrivée dans le service de convalescence en raison de la survenue d'un rythme bigéminé. Il ne sera pas repris.

Lors de la dernière consultation (recul de deux ans), on note :

- l'absence de signes fonctionnels, de cyanose.
- une reprise de la croissance : a grandi de 14 cm depuis l'intervention et a grossi de 9 kg.
- A l'auscultation, on entend :
  - un souffle méso-systolique très doux 3/6 entendu tout le long du bord gauche du sternum
  - un bruit de galop mésosystolique
  - un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire
  - pas de souffle diastolique

- Le coeur est de volume normal. Le rapport cardio-thoracique est à 0,44. Le pédicule mesure 5 cm. La pointe est sus-diaphragmatique. En oblique antérieure droite, l'espace clair rétrosternal a augmenté.

- Electrocardiogramme :
  - Le rythme est sinusal à 7
  - La durée de PR est de 0,14 sec.
  - Hypertrophie ventriculaire gauche diminuée
  - Il existe quelques extra-systoles supraventriculaires.

- Il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque

- La numération formule sanguine est normale : hémoglobine 12,6 g/100 ml, 350 000 globules rouges.

- Au cathétérisme de contrôle, 24 mois après l'intervention :

  - les pressions dans l'oreillette droite sont élevées
  - les pressions dans le ventricule droit n'ont pu être prises faute de pouvoir passer la sonde dans le ventricule.
  - l'injection du produit de contraste est donc faite dans l'oreillette droite : l'oreillette droite apparaît un peu dilatée. Il lui fait suite un vertricule droit, antéro-droit de volume normal. La voie pulmonaire est de diamètre satisfaisant en dehors d'une diminution de calibre localisée au niveau de la bifurcation.

Observation n° 6

A l'arrivée dans l'unité de réanimation, l'état hémodynamique est médiocre avec une cyanose et une vaso-constriction périphérique, alors que la tension artérielle est à 105/60, la pression veineuse à 15. Il s'installe progressivement un bas-débit post-opératoire qui va nécessiter la perfusion d'Isoprénaline. Sous perfusion d'Isoprénaline, la tension artérielle se maintient à 100. L'état hémodynamique est dépendant du débit d'isoprénaline jusqu'à la 36e heure, à partir de laquelle les doses d'isoprénaline peuvent être diminuées progressivement. Dès l'arrêt de l'Isoprénaline, le traitement digitalique est entrepris. A partir de la 48e heure post-opératoire, il ne se pose aucun problème hémodynamique, il n'apparaît aucun signe de défaillance cardiaque. L'opéré est extubé à la 22e heure.

A l'électrocardiogramme : l'axe de QRS est à + 80°, il existe un bloc de branche droit complet, ainsi que des troubles du rythme avec alternance de rythme sinusal, de rythme jonctionnel et de rythme sino-auriculaire.

Au 6e jour post-opératoire, il apparaît une douleur du mollet droit, due à une phlébite qui fait instituer un traitement héparinique en continu qui sera maintenu pendant trois semaines, avec un relai au 13e jour par l'héparinate de calcium.

Au 7e jour post-opératoire, il apparaît un épanchement pleural gauche. Une scintigraphie pulmonaire élimine une cause embolique.

Au 12e jour post-opératoire, il apparaît un syndrome fébrile avec hyperleucocytose. La cicatrice de sternotomie est inflammatoire. Les prélèvements bactériologiques resteront stériles. Aucun traitement antibiotique n'est entrepris. Le traitement comporte uniquement une irrigation locale et dix jours plus tard, une suture de la zone désunie.

L'opéré quitte l'unité de réanimation au 17e jour post-opératoire.

L'évolution en salle est simple.

A l'examen de sortie du service, au 43e jour post-opératoire :

- la cicatrisation de la sternotomie est bonne.
- Le rythme cardiaque est régulier à 80.
- A l'auscultation, on entend :
  - un souffle systolique 3/6, un peu rude, maximum au 3e espace intercostal gauche, irradiant sous la clavicule gauche, peu vers la pointe, perçu dans le dos ;
  - un deuxième bruit claqué au foyer pulmonaire.

- Le foie déborde d'un travers de doigt du rebord costal.
- Le coeur est discrètement augmenté de volume (V1-V2), l'arc moyen un peu convexe se poursuit sans transition avec l'arc inférieur.

Le traitement de sortie ne comporte que 250 gammas de Digoxine cinq jours sur sept.

Le traitement digitalique est arrêté pendant la convalescence en raison de l'absence de signes de défaillance cardiaque. Mais il apparaît pendant la convalescence un discret sub-ictère conjonctival avec une élévation de la bilirubine à 18 mg/l, coexistant avec une anémie stable à 3 200 000 globules rouges. Un bilan hématologique confirme l'existence d'un syndrome hémolytique.

Le malade est revu en consultation : la symptomatologie fonctionnelle est nulle, il n'existe aucun signe de défaillance cardiaque. L'examen cardiaque est inchangé.

- Une angiographie de contrôle est pratiquée en mars 1975 :
  - il n'y a pas de trajet anormal de la sonde
  - il existe une hypertension artérielle pulmonaire majeure avec pression égale à la pression systémique

    $P_{VD} = 130/0 - 14 \quad = 130/60 \ \overline{85}$ $\qquad P_{AP} = 130/40 \ \overline{75}$

    associée à une désaturation périphérique : la saturation en oxygène dans l'artère fémorale est égale à 88 %.

Observation n° 7

L'hémodynamique est satisfaisante au retour de la salle d'opération avec une tension artérielle à 80/5, une pression veineuse centrale à 15, un pouls à 90. Il n'y a pas de vaso-constriction périphérique. Sous ventilation en oxygène pur, il persiste une hypoxie à 41 mm de mercure.

L'hémodynamique se dégrade progressivement et nécessite à la troisième heure post-opératoire la mise en route d'une perfusion d'isoprenaline à la dose de 60 gammas/heure. En une heure, la tension artérielle se normalise à 100/60. La diurèse, qui était de 7 cc pendant les 3 premières heures post-opératoires, reprend mais reste insuffisante et un traitement diurétique par le furosémide est entrepris à la 6e heure post-opératoire.

Sous perfusion d'isoprenaline à la dose de 30 gammas/heure, l'hémodynamique est stable. La tension artérielle se maintient entre 90 et 120 mm de mercure et la pression veineuse centrale aux alentours de 10 cm d'eau.

La perfusion d'isoprenaline est arrêtée à la 18e heure post-opératoire. Un traitement digitalique est institué immédiatement en relai à la dose de 20 gammas/kg/jour. Le traitement diurétique est poursuivi en raison d'une augmentation de la pression veineuse centrale à 20 cm d'eau.

L'opéré est extubé à la 20e heure post-opératoire alors que la pression artérielle en oxygène est de 74 mm de mercure, sous une concentration en oxygène de 40 %.

- Sur le cliché post-opératoire immédiat :
  - le coeur est augmenté de volume avec un rapport cardio-thoracique à 0,65
  - le pédicule est modérément élargi et mesure 6 cm,
  - il existe des images micronodulaires de remplissage alvéolaire associé à un oedème interstitiel.

- A l'électrocardiogramme, on note :
  - une rotation de l'axe de QRS vers la gauche : AQRS 150°
  - le rythme est sinusal.
  - la durée de l'espace PR est normale à 12/100 sec.
  - Il est apparu un bloc de branche droit complet ainsi que
  - des troubles diffus de la repolarisation.
  - l'onde P a diminué d'amplitude et mesure 1,5 mm, sa durée est allongée : 8/100 sec.

Sur le plan rénal, l'évolution va être marquée par la survenue d'une insuffisance rénale fonctionnelle avec une prise de poids de 2,5 kg en 48 heures. Le traitement va comporter, outre la restriction hydrique, un traitement diurétique. Le traitement diurétique est arrêté au 8e jour dès que l'opéré a repris son poids pré-opératoire. L'urée sanguine restera élevée à 0,90-1 g/l pendant toute l'hospitalisation. La concentration uréique urinaire est de 10 g/l avec une diurèse conservée. La créatinine sanguine se maintient dans les limites de la normale.

Sur le plan cardiaque, l'évolution est dominée par la survenue de troubles du rythme (rythme jonctionnel, wandering pacemaker) qui nécessitera de diminuer la dose de digitalique , malgré les signes de défaillance cardiaque. La pression veineuse centrale reste élevée à 19 cm d'eau ; il persiste une hypoxie avec radiologiquement la persistance des signes d'oedème pulmoraire. Sur le cliché radiologique à la 48e heure, il apparaît un épanchement pleural unilatéral puis bilatéral. La cardiomégalie est alors importante (RCT = 0,70). Progressivement, la pression veineuse diminue et se normalise au 8e jour, les signes radiologiques d'oedème disparaissent mais il persiste une hypoxie sans hypercapnie (SaO_2 92 % avec une PaO_2 à 63 mm de mercure). A partir de cette date, le traitement comporte uniquement de la Digoxine à la dose de 250 gammas/24 heures.

L'opéré quitte l'unité de réanimation au 12e jour post-opératoire.

Pendant la durée du séjour dans le service, l'opéré est apyrétique ; il persiste une défaillance cardiaque globale avec une hépatomégalie (le foie déborde de 4 travers de doigt le rebord costal) et oedème pulmonaire.

A l'examen de sortie :

- A l'auscultation on entend :
  - un souffle systolique maximum au 2e espace intercostal gauche d'intensité 2/6, bien perçu le long du bord gauche du sternum,
  - un frottement péricardique de pointe
  - un troisième bruit au 2e espace intercostal gauche.

- A l'électrocardiogramme :
  - AQRS à 100°
  - l'hypertrophie auriculaire droite a disparu. Amplitude de P en D_2 = 1 mm
  - l'espace PR est allongé à 18/100
  - il existe un bloc incomplet droit
  - il persiste une surcharge ventriculaire droite

- Sur le cliché thoracique :
  - le pédicule mesure 6 cm
  - le coeur est augmenté de volume : RCT = 0,68
  - arc moyen gauche convexe
  - la pointe est diaphragmatique.
  - il existe un important débord droit
  - il persiste des images de remplissage alvéolaire associées à l'oedème interstitiel et à un épanchement pleural droit.
  - on note une ascension de la coupole diaphragmatique gauche.

- Il existe une paralysie récurentielle gauche.

Le traitement de sortie est un traitement uniquement diurétique (2 mg/kg de furosémide), le traitement digitalique ayant été arrêté en raison de la survenue d'extra-systoles ventriculaires.

L'évolution en convalescence est marquée par la persistance d'une défaillance cardiaque jusqu'à ce que l'on puisse reprendre le traitement digitalique après la régression des troubles du rythme. Le traitement diurétique par le furosémide est renforcé

par l'Aldactone à la demande. L'oedème pulmonaire ainsi que les épanchements pleuraux vont complètement régresser.

L'examen en fin de convalescence note :

- la persistance d'un hippocratisme digital
- une couleur pratiquement rose
- un souffle systolique 3/6 haut situé, rugueux, irradiant bien à droite du sternum
- un dédoublement de B_2 au fyoer pulmonaire
- un débord hépatique : 1 travers de doigt
- une paralysie récurentielle qui ne régresse pas.
- L'urée sanguine reste élevée à 0,75 g/l.
- sur la radio pulmonaire :
  - il persiste une cardiomégalie avec un R.C.T. à 0,69
  - un débord **inférieur** droit
  - un arc moyen gauche très convexe
  - il n'y a pas d'épanchement pleural
  - l'oedème pulmonaire a diminué.

- Electrocardiogramme :
  - le rythme cardiaque est sinusal
  - l'axe de QRS est à 100°
  - l'amplitude de l'onde P en D_2 est de 2,5 mm
  - il persiste une hypertrophie ventriculaire droite et un bloc incomplet droit.

Le traitement digitalo-diurétique est poursuivi à la sortie de convalescence. L'opéré est retourné en Italie et n'a pas été revu en consultation.

Observation n° 8

A l'arrivée dans l'unité de réanimation, l'état hémodynamique est satisfaisant, la tension artérielle est à 80/60, la pression veineuse centrale à 9, le pouls à 100. Les extrémités sont roses et chaudes.

- A l'auscultation cardiaque, on entend :
  - un gros souffle systolique au bord gauche du sternum avec un dédoublement du 2e bruit au foyer pulmonaire.
  - Il n'y a pas de signe d'encombrement pulmonaire.

- Sur le cliché thoracique, on note :
  - un élargissement modéré du pédicule à 7,5 cm
  - une silhouette cardiaque inchangée (R.C.T. = 0,57),
  - une surcharge de type veineux,
  - un pneumopéricarde.

- Sur le tracé de l'électrocardiogramme, on note :
  - une rotation de l'axe vers la gauche (AQRS à 100-110°).
  - la durée de PR est à 20/100, comme en pré-opératoire.
  - il existe un bloc de branche droit complet
  - l'hypertrophie ventriculaire droite est inchangée.

L'évolution post-opératoire est marquée par la survenue d'un saignement important par les drains une demi-heure après le retour du bloc opératoire (400 cc en 1/2 heure). L'origine de ce saignement est médical, lié à une héparinémie circulante résiduelle et il diminue nettement après injection de 50 mg de protamine (les pertes sanguines par les drains sont au total de 900 cc en 12 heures).

Cet épisode hémorragique est responsable d'une détérioration hémodynamique transitoire. L'état hémodynamique se restaure après compensation des pertes sanguines. Mais il faut cependant commencer le traitement digitalique à partir de la 7e heure post-opératoire à la dose de 10 gammas/kg/24 heures. L'état hémodynamique reste instable jusqu'à la 16e heure post-opératoire puis stable tout au long de l'évolution avec tension artérielle à 100/60, une pression veineuse à 11 et un pouls à 100.

L'opéré est extubé à la 16e heure post-opératoire.

Un traitement diurétique transitoire (48 heures) par le furosémide est entrepris à la48e heure en association avec le traitement digitalique en raison d'une prise de poids importante (2 kg en post-opératoire), d'une augmentation du volume cardiaque avec un rapport cardio-thoracique à 0,62, une augmentation de l'oedème interstitiel avec des images de remplissage alvéolaire, un comblement du cul de sac pleural gauche. Il n'y avait pas d'insuffisance rénale, pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

L'opéré quitte l'unité de réanimation au 5e jour post-opératoire.

L'évolution dans le service est simple.

A l'examen de sortie au 16e jour post-opératoire :

- L'opéré est rose (la saturation en oxygène en artérielle radiale est à 97 %).
- A l'auscultation cardiaque, on entend :
  - un souffle systolique 4-5/6, entendu tout le long du bord gauche du sternum, irradiant vers la pointe, maximum au 3e-4e espace intercostal gauche, avec à ce niveau un dédoublement du deuxième bruit.
- Sur le cliché thoracique :
  - Le pédicule reste élargi : 7,5 cm
  - Le volume cardiaque est normal (R.C.T. = 0,53).
  - la pointe est diaphragmatique.
  - Il n'y a pas d'épanchement pleural mais il persiste
  - une surcharge vasculaire veineuse.
  - Il persiste un débord postérieur en oblique antérieure gauche.

- Electrocardiogramme :
  - AQRS à + 120°
  - le rythme cardiaque est sinusal
  - la durée de PR est allongée à 20/100
  - L'onde P en D_2 a diminué d'amplitude :amplitude à 2 mm.
  - il persiste un bloc de branche droit complet avec une amplitude de l'onde R en V_1 qui a diminué (7 mm).
  - il persiste des troubles de la repolarisation diffus avec une onde T négative dans toutes les dérivations précordiales.

Le traitement de sortie comporte uniquement Digoxine 250 gammas cinq jours sur sept.

L'évolution en convalescence est marquée par la constitution à bas bruit en un mois d'un épanchement pleural droit avec hépatomégalie sensible, reflux hépato-jugulaire et prise de poids de 4 kg, qui nécessite la reprise du traitement diurétique par le furosémide.
- Il existe une cardiomégalie sur le cliché thoracique.
- L'électrocardiogramme est inchangé en dehors d'un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré avec un espace PR à 24/100.

Le traitement en fin de convalescence comportait Digoxine : 250 gammas par 24 heures,

Il décèdera au 3e mois post-opératoire brutalement dans la rue. Il n'y a pas eu de vérification anatomique, la famille s'y étant opposé.

Il avait été vu en consultation 8 jours plus tôt par le cardiologue qui avait noté l'absence de signes fonctionnels, une auscultation cardiaque inchangée. Mais il existait toujours une cardiomégalie sur le cliché radiologique avec une hypervascularisation pulmonaire et un bibloc à l'électrocardiogramme.

Observation n° 9

Au retour du bloc opératoire, la tension artérielle est basse, à 70/40, la pression veineuse centrale à 6,5. Le mauvais état hémodynamique s'explique par un syndrome hémorragique. Le saignement important (1 000 cc en deux heures) va nécessiter une réintervention pour parfaire l'hémostase chirurgicale.

A l'arrivée dans l'unité en réanimation après la 2e intervention, l'hémodynamique est satisfaisante, la tension artérielle à 110/90, la pression veineuse centrale à 11, le pouls à 80. Elle reste stable tout au long de l'évolution qui est marquée par une ascension de la pression veineuse centrale à 18 à la 36e heure post-opératoire.

Il ne reçoit pas de traitement digitalique. Un traitement diurétique à la dose de 5 mg/kg/jour de furosémide pendant 24 heures puis 2 mg/kg est instauré en raison de l'installation d'une insuffisance rénale fonctionnelle à la 36e heure post-opératoire avec chute de la concentration uréique urinaire à 3,5 g/l et une créatininémie à la limite supérieure de la normale : 14 mg/l, alors que l'urée sanguine est à 0,45 g/l. Cliniquement, il existe une hyperhydratation cellulaire.

L'opéré est extubé à la 13e heure post-opératoire.

- Sur le cliché pulmonaire :
  - Le coeur est augmenté de volume avec un rapport cardio-thoracique à 0,60
  - Un pédicule pulmonaire est élargi à 9 cm
  - Il existe une surcharge interstitielle surtout au niveau des bases.

- Electrocardiogramme :
  - L'axe de QRS est inchangé
  - La durée de l'espace PR est allongée : 21/100
  - Il est apparu un bloc de brarche droit complet ainsi que
  - des troubles diffus de la repolarisation avec un sous-décalage de ST.
  - L'amplitude de l'onde P a diminué (2 mm) en D_2.

Le malade quitte l'unité de réanimation au 4e jour post-opératoire avec un traitement par le furosémide à la posologie quotidienne de 2 mg/kg.

L'évolution en salle est marquée par :

- sur le plan pulmonaire :
  - une diminution des signes d'oedème interstitiel à la radio pulmonaire
  - tandis que l'hypoxie se corrige.

- Sur le plan local au niveau de la cicatrice de sternotomie : au 7e jour post-opératoire l'apparition en l'absence de syndrome fébrile d'un écoulement de la partie supérieure de la cicatrice -(tous les prélèvements bactériologiques resteront négatifs). La cicatrice de sternotomie sera suturée par deux points au 20e jour post-opératoire quand l'écoulement sera tari.

A l'examen de sortie du service : au 31e jour post-opératoire :

- la symptomatologie fonctionnelle est nulle, il n'y a pas de cyanose ;
- on entend :
  - un souffle holosystolique un peu rude 4-5/6 maximum au 2e-3e espace intercostal gauche, irradiant dans tout le précordium ;
  - un éclat de B_2 au foyer pulmonaire

- Electrocardiogramme :
  - rythme cardiaque sinusal à 70 par minute
  - AQRS inchangé à + 120°
  - espace PR allongé à 24/100
  - amplitude de P en D_2 : 2 mm
  - Il existe un bloc de branche complet droit.
  - La surcharge ventriculaire droite n'a pas diminué (amplitude de l'onde R en V_1 = 15 mm).

- A la radio pulmonaire :
  - Il persiste un oedème interstitiel aux niveaux des deux bases.
  - Le pédicule est moins large : 7 mm
  - Rapport cardio-thoracique normal à 0,52
  - L'arc moyen gauche est aligné avec l'arc inférieur gauche.

Le traitement de sortie comporte uniquement du Furosémide : 1,5 mg/kg/24 heures.

La convalescence se passe sans problème et le traitement a pu être réduit à 40 mg de furosémide 2 fois par semaine.

Lors de la consultation 6 mois après l'intervention :
- la symptomatologie fonctionnelle est nulle.
- A l'auscultation cardiaque on entend :
  - un souffle systolique 2/6 au foyer pulmonaire, irradiant vers le foyer aortique et le long du bord gauche du sternum.
  - un souffle diastolique 1/6 entendu également au foyer pulmonaire
  - un souffle claviculaire latéro-sternal 2/6 entendu également dans le dos.
- L'électrocardiogramme ne s'est pas modifié :
  - il persiste un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré associé à un bloc de branche droit.
- Radiographie pulmonaire :
  - le rapport cardio-thoracique est à 0,53 avec une silhouette cardiaque identique à celle du pré-opératoire,
  - l'arc moyen est creux
  - la pointe sus-diaphragmatique
  - il persiste un débord droit de face, un débord postérieur sur le rachis en oblique antérieure droite.

Tout traitement est arrêté à cette date.

Au cours de l'évolution, le souffle diastolique devient plus intense, il a actuellement une intensité de 2/6.

- A l'électrocardiogramme, il apparaît un hémibloc antérieur gauche.

- A la numération formule sanguine un an après l'intervention, il n'y a pas de polyglobulie : hémoglobine à 15,6 g/100 ml de sang.

- Le cathétérisme et l'angiographie de contrôle ont été pratiqués un an après l'intervention :

- Le cathétérisme montre :
  - une pression élevée dans le ventricule droit à 52/3 - 15
  - une pression moyenne dans l'artère pulmonaire à 26

- L'injection sélective dans l'artère pulmonaire gauche montre :
  - une artère pulmonaire gauche de bonne taille,
  - mais un temps de recirculation lent.

- L'injection sélective dans le ventricule droit montre :
  - une injection sélective de l'artère pulmonaire gauche
  - l'arborisation de l'artère pulmonaire droite est pauvre. (La vascularisation pulmonaire droite est vraisemblablement partiellement systémique).

Observation n° 10

A l'arrivée dans l'unité de réanimation, l'état hémodynamique est satisfaisant : Tension artérielle 85/50, pouls 120, pression veineuse centrale 10. Sous remplissage vasculaire, la tension artérielle atteint 90 de maxima avec une ascension de la pression veineuse centrale à 12. L'état hémodyanmique reste stable et la digitalisation est commencée à la 20e heure post-opératoire à la dose de 20 gammas/kg/24 heures.

- A l'auscultation, on entend alors :
  - . un souffle systolique le long du bord gauche du sternum, des frottements péricardiques
  - . des râles bronchiques dans lesdeux champs pulmonaires.

- Sur le tracé électrocardiographique, il est apparu un bloc de branche droit complet, des troubles diffus de la repolarisation.

- Sur le cliché thoracique, on retrouve des images de stase veineuse et d'oedème interstitiel.

Deux problèmes dominent l'évolution :

1) Un problème respiratoire :
   L'opéré est extubé à la 17e heure post-opératoire. Il existe un encombrement pulmonaire important qui se traduit biologiquement par une hypercapnie à 60 mm de mercure et une hypoxie à 53 mm de mercure.
   A partir du 2e jour post-opératoire, il se constitue un épanchement de la base droite. Il se complique d'un pneumothorax du sommet droit puis de la grande cavité. Il sera nécessaire de poser un drain pleural pour le drainer au 7e jour post-opératoire. On procèdera à son ablation 48 heures plus tard. L'amélioration clinique respiratoire se poursuivra dans les jours suivants.

2) Une insuffisance rénale fonctionnelle
avec une ascension du chiffre de l'urée sanguine à 0,63 g/l au 5e jour post-opératoire avec une concentration uréique urinaire à 9 g/l. La créatinine sera toujours inférieure à 13,5 mg/l.

Un traitement diurétique sera institué à la posologie de . mg/kg pendant 48 heures.

Le malade quitte l'unité de réanimation au 11e jour post-opératoire.

L'évolution en salle n'est marquée par aucun incident. Le traitement diurétique était continué à la dose de 1 mg/kg/24 h ainsi que le traitement digitalique à la dose de 10 µg/kg.

Le malade part en convalescence au 22e jour post-opératoire avec un traitement digitalo-diurétique.

L'examen de sortie :
- L'état général est bon
- Il n'y a pas de cyanose clinique (la saturation en oxygène dans l'artère radiale est à 98 %).
- A l'auscultation cardiaque on entend :
  - un souffle systolique 2/6 doux, proto e [illegible]systolique, entendu dans tout le thorax et dans le dos, irradiant également dans les aisselles et les vaisseaux du cou.
  - un souffle diastolique 2/6 doux, parasternal gauche, maximum au 3e-4e espace intercostal gauche.
  - un dédoublement claqué de B_2.
- L'auscultation pulmonaire est normale.
- Radio pulmonaire :
  - Il persiste une cardiomégalie importante avec un rapport cardio-thoracique à 0,85
  - le pédicule est élargi à 8 cm.
  - arc moyen convexe
  - la vascularisation pulmonaire reste élevée
  - en oblique antérieure droite, en oblique antérieure gauche et de profil, la silhouette cardiaque est inchangée.

- Electrocardiogramme :
  - rythme sinusal à 70/mn
  - PR 12/100
  - amplitude de P en D_2 diminuée = 2 mm
  - axe de QRS incalculable
  - bloc de branche droit complet
  - troubles de la repolarisation avec onde T négative de V_1 à V_4
  - petite onde q en V_5-V_6
  - indice de Sokolow à 42 mm

Au total, il persiste une hypertrophie biventriculaire.

Pendant la convalescence, apparition de salves d'extrasystolesventriculaires qui font entreprendre un traitement par l'Ajmaline.

Le traitement digitalo-diurétique est interrompu, les signes de défaillance cardiaque ayant disparu. Les examens biologiques sont normaux : saturation artérielle à 95 %.

L'opéré est hospitalisé au 3e mois post-opératoire pour un bilan.

- il n'y a
  - ni signe fonctionnel
  - ni cyanose
  - ni insuffisance cardiaque
- L'auscultation cardiaque est inchangée
- L'angiographie de contrôle dans le ventricule droit montre que :
  - le tube fonctionne bien, mais il existe une petite dilatation à sa partie proximale.
  - P_{cap} est normale, mais il persiste une hypertension artérielle dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire.
  - Il existe une discrète désaturation périphérique.

L'opéré quitte le service sans traitement.

Le bon résultat fonctionnel se confirme lors de la nouvelle hospitalisation au 20e mois post-opératoire.

A l'examen, on retrouve à l'auscultation :
- un souffle diastolique d'intensité moyenne latéro-sternal gauche, maximum au 3e espace intercostal gauche
- un souffle systolique apexo-axillaire doux, peu intense 2/6,
- des bruits du coeur augmentés d'intensité
- un dédoublement du 2e bruit au foyer pulmonaire.

- Il existe un débord hépatique de un travers de doigt.
- La tension artérielle est symétrique aux deux bras à 11 ½/8.

- A l'électrocardiogramme, les signes de surcharge ventriculaire gauche ont diminué.

- Il persiste une cardiomégalie mais nettement moins importante (rapport cardio-thoracique = 0,60). La saillie de l'arc moyen est constituée par le tube valvulé.

- Le cathétérisme de contrôle montre les pressions suivantes :
  dans le ventricule droit : 60/0 - 10
  dans l'artère pulmonaire : 50/10 $\overline{25}$
  dans le capillaire : 12/4 $\overline{8}$

  L'index cardiaque est conservé. Les résistances pulmonaires sont encore élevées 400 dynes.cm^{-5}.s.

- Il existe une insuffisance pulmonaire puisque la pression diastolique dans le ventricule droit est à 10.

Observation n° 11

A l'arrivée dans l'unité de réanimation, l'état hémodynamique est précaire avec une tension artérielle à 60/40, une pression veineuse centrale à 4 cm d'eau. Le remplissage vasculaire par culots sanguins et solutés macro-moléculaires entraîne une remontée progressive de la tension artérielle à 90 mm de mercure de maxima à la 5e heure post-opératoire tandis que la pression veineuse centrale reste basse. A partir de ce moment, l'hémodynamique est stable.

L'opéré est extubé à la 5e heure post-opératoire.

- Sur le cliché post-opératoire :
  - Le pédicule vasculaire est modérément élargi et mesure 5,5 cm.
  - Le coeur est augmenté de volume avec un rapport cardio-thoracique à 0,60 et il apparaît sur les s clichés suivants une surcharge vasculaire de type mixte avec un oedème interstitiel. Il n'y a pas d'épanchement pleural.

- A l'électrocardiogramme :
  - Le rythme est sinusal à 100
  - L'axe de QRS est inchangé à 90°.
  - La durée de l'espace PR est normale : 12/100
  - Il est apparu un bloc de branche droit complet
  - L'onde R en V_1 a une amplitude de 8 mm

- A l'auscultation cardiaque, on entend :
  - Un souffle diastolique 2-3/6 au bord gauche du sternum, sans composante diastolique et un dédoublement claqué du 2e bruit au foyer pulmonaire.

Le malade quitte l'unité de réanimation au 4e jour post-opératoire. Les suites opératoires pendant la durée de l'hospitalisation dans le service de chirurgie seront simples.

A l'examen à la sortie du service, au 12e jour post-opératoire :
- le malade est rose,

- L'auscultation cardiaque est inchangée par rapport à la période post-opératoire immédiate. Il n'y a pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

- Sur le cliché thoracique, le coeur a diminué de volume avec un rapport cardio-thoracique à 0,56, le pédicule artériel reste élargi, l'arc moyen gauche a un aspect normal. Il persiste un débord droit, la vascularisation pulmonaire est normale.

- Sur l'électrocardiogramme, on note :
  - un rythme sinusal à 110
  - AQRS 110°
  - une durée de l'espace PR normale
  - une amplitude de l'onde P en D_2
  - un bloc de branche droit complet.

La convalescence se passe sans problème. A l'examen de sortie :
- la symptomatologie fonctionnelle est nulle,
- l'auscultation cardiaque ne s'est pas modifiée.
- Le rapport cardio-thoracique a encore diminué et est égal à 0,54
- L'électrocardiogramme ne s'est pas modifié.

L'état cardio-vasculaire du malade reste satisfaisant jusqu'au 4e mois post-opératoire. A cette date, le traitement du nanisme, secondaire à un déficit en hormone de croissance, est repris : il comprend une injection intra-musculaire deux fois par semaine d'hormone de croissance, mais aussi un traitement substitutif thyroïdien.

La dyspnée d'effort réapparaît en même temps que les signes de défaillance cardiaque avec oedèmes et hépatomégalie.

A l'examen, il existe également :
- une tachycardie modérée à 125
- une cardiomégalie

Un traitement digitalique est institué. Les signes d'insuffisance cardiaque vont régresser mais de façon partielle.

Le malade est alors hospitalisé pour un bilan complet au 6e mois post-opératoire :

- La dyspnée d'effort est modérée
- L'auscultation cardiaque est inchangée
- Il existe sur le cliché thoracique une cardiomégalie avec un rapport cardio-thoracique à 0,57 ; l'arc moyen gauche est convexe, la pointe est sus-diaphragmatique, il persiste un débord inférieur droit. Mais surtout il existe une asymétrie de la vascularisation pulmonaire : l'artère pulmonaire droite est de taille modérée, la vascularisation artérielle est sensiblement normale à droite ; l'artère pulmonaire gauche est volumineuse, la vascularisation pulmonaire est augmentée de ce même côté. En oblique antérieure droite, l'espace clair rétrosternal a disparu; en oblique antérieure gauche, il persiste un débord postérieur.
- A l'électrocardiogramme :
    - l'AQRS est à 120°
    - le rythme est toujours sinusal, l'onde P en D_2 a augmenté d'amplitude (2 mm), la durée de l'espace PR est de 18/100.
    - Le bloc de branche droit complet existe toujours
    - L'amplitude de l'onde R en V_1 a augmenté et atteint 12 mm.

- Il est alors pratiqué un cathétérisme cardiaque et une angiographie qui montrent la persistance d'une hypertension artérielle majeure avec des pressions dans le ventricule droit à 120/7-12 et dans l'artère pulmonaire à 115/45 avec une pression moyenne à 70. Il n'y a pas de shunt résiduel.
  L'injection dans le ventricule droit montre l'aspect normal de l'homogreffe, l'absence d'insuffisance pulmonaire. Il n'y a pas d'image franche d'artériolite pulmonaire.

Un an après l'intervention, l'état cardio-vasculaire malgré le traitement toni-cardiaque se dégrade avec apparition d'oedèmes des membres inférieurs, d'hépatalgies.

A l'examen : il existe :

- une dyspnée d'effort
- une discrète érythrocyanose (5,1 millions de globules rouges, 13,4 g d'hémoglobine)
- une circulation veineuse collatérale importante.
- A l'auscultation cardiaque, on entend :
    - un petit souffle mésosystolique au 3e espace intercostal gauche avec un 2e bruit de bonne intensité et suivi d'un petit souffle protodiastolique.

- un souffle holosystolique maximum à la xiphoïde avec un net renforcement inspiratoire et un 3e bruit protodiastolique.

- A l'électrocardiogramme :
  - La rotation de l'axe vers la droite est accentuée
  - AQRS à + 180°
  - les signes de surcharge droite se sont majorés

- La radiographie thoracique est inchangée,
- La scintigraphie pulmonaire montre une fixation correcte au niveau du poumon droit et une fixation moins importante et irrégulière à gauche.

On a conclu alors à une hypertension artérielle pulmonaire, secondaire à la réparation complète sur une artère pulmonaire unique ; la mauvaise tolérance de l'hypertension artérielle pulmonaire est apparue secondairement, se traduisant par une insuffisance ventriculaire droite et une insuffisance tricuspidienne.

Observation n° 12

Les suites opératoires sont marquées par la nécessité de maintenir un entrainement électro-systolique en raison d'un bloc auriculo-ventriculaire du 3e degré (une fréquence cardiaque spontanée à 34) au retour du bloc opératoire. Sous entraînement électro-systolique, les données hémodynamiques sont bonnes : tension artérielle 90/50, pression veineuse centrale à 10,5 cm d'eau. La perfusion d'Isoprénaline est arrêtée dès l'arrivée dans l'unité de réanimation sans conséquence hémodynamique.

- A l'électrocardiogramme, le bloc auriculo-ventriculaire du 3e degré est associé à un bloc de branche complet droit.

- Sur le cliché thoracique, le volume cardiaque (RCT = 0,52) ainsi que la vascularisation pulmonaire sont inchangés. Le pédicule est modérément augmenté : 6,5 cm.

- A l'auscultation cardiaque, on entend un petit souffle systolique le long du bord gauche du sternum, un dédoublement de B_2 au foyer pulmonaire, un click de pointe.

L'opéré est extubé à la 15e heure post-opératoire.

Dès la 24e heure, il apparaît sur le cliché thoracique une opacité de la base gauche, témoin d'un épanchement pleural. Sur la série de clichés, on observe une augmentation modérée mais progressive du volume cardiaque (RCT = 0,58 au 16e jour post-opératoire) avec un comblement des deux culs de sac pleuraux. Sur le cliché au 16e jour post-opératoire, il persiste une image de scissurite droite et un épanchement pleural de la base gauche.

Devant la persistance d'un bloc auriculo-ventriculaire associé à un bloc de branche droit, un pace-maker définitif à fréquence fixe est posé au 8e jour post-opératoire.

Le traitement digitalique à la posologie de 10 gammas/kg/24 heures est institué à partir du 4e jour.

Une zone de nécrose se forme à la partie médiane de la cicatrice ; tous les prélèvements bactériologiques resteront stériles et la désunion cutanée pourra être suturée secondairement, trois semaines après l'intervention.

Ie malade quitte l'unité de réanimation au 10e jour post-opératoire.

Les suites opératoires dans le service de chirurgie sont simples.

Le traitement de sortie, au 37e jour post-opératoire, ne comporte qu'un traitement par la Digoxine (10 gammas/kg/24 heures).

- I'état général est bon.
- L'auscultation cardiaque ne s'est pas modifiée depuis la période post-opératoire. Il persiste un frottement péricardique. L'auscultation pulmonaire est normale;
- Le volume hépatique est difficile à apprécier en raison du boitier du pace-maker, mais il existe une petite lame d'ascite. La radio pulmonaire ne s'est pas modifiée.
- Il existe un écoulement au niveau de la cicatrice de sternotomie.

Pendant la période de convalescence, la cicatrisation de l'incision de sternotomie se fait sans complications.

Le traitement digitalo-diurétique est arrêté au 2e mois post-opératoire.

L'entraînement électro-systolique fonctionne parfaitement.

Mais six mois après l'intervention, le malade est hospitalisé pour un bilan cardiologique car est survenu un épisode de défaillance cardiaque. Il n'y a pas de cyanose, pas de dyspnée de décubitus, mais il est réapparu une dyspnée d'effort à deux étages.

On entend deux souffles systoliques distincts :
- un souffle systolique 3/6 en jet de vapeur au 5e E.I.C.G.
- un souffle systolique rapeux au foyer pulmonaire.

Le deuxième bruit est très claqué au foyer pulmonaire.

Il existe une hépatomégalie avec reflux hépato-jugulaire et des oedèmes périphériques.

- L'électrocardiogramme montre un tracé d'entraînement électro-systolique.

- Sur le cliché thoracique :
  - . rapport cardio-thoracique à 0,48
  - . l'arc moyen gauche est convexe
  - . la pointe est sus-diaphragmatique
  - . il n'y a pas de débord inférieur droit
  - . les artères pulmonaires sont de calibre normal
  - . la vascularisation pulmonaire est normale ou légèrement augmentée.

- Au décours de cet épisode, après réduction de l'insuffisance cardiaque, il est pratiqué un cathétérisme cardiaque :
  - . les pressions dans l'O.D. sont élevées : 17/4 $\overline{10}$
  - . les pressions dans le ventricule droit : P_{VD} 35/0 - 5 et dans l'artère pulmonaire 22/7 $\overline{14}$ sont normales.
  - . Il persiste une petite communication interventriculaire avec un shunt résiduel de 0,5 %.
  - . La saturation aortique est normale à 98 %.

- Sur le film d'angiographie :
  - . l'oreillette droite s'évacue mal : existe-t- il un rétrécissement tricuspidien ?
  - . Les valves du tube valvulé ont une cinétique normale.
  - . La voie pulmonaire est de bon calibre.
  - . Le ventricule gauche est opacifié discrètement par l'intermédiaire de la communication interventriculaire.
  - .

Un an après l'intervention, les troubles fonctionnels ont régressé, mais il persiste des oedèmes des membres inférieurs malgré le traitement digitalo-diurétique. L'auscultation cardiaque ainsi que l'éléctrocardiogramme et la radio pulmonaire ne sont pas modifiés.

Observation n° 13

La mise en place du "tunnel" taillé dans une prothèse aortique de calibre [illegible] entre la communication interventriculaire et l'orifice aortique est longue. L'aorte est déclampée dès la fin de ce temps opératoire, le coeur reprend une activité spontanée.

L'intervention se poursuit sans problème mais la durée totale de la circulation extra-corporelle sera de 5 heures en hypothermie à 25° avec une durée totale de clampage aortique de heures 20.

Le coeur qui s'était mis en fibrillation après la fermeture de l'oreillette droite reprend spontanément une bonne efficacité à mesure qu'on diminue le débit de la circulation extra-corporelle.

La tension artérielle est à 90 de maxima à l'arrêt de la circulation extra-corporelle.

Mais il survient une hémorragie profuse à travers le tube de Harcock. Malgré la compensation des pertes sanguines, l'état hémodynamique se détériore, nécessitant la reprise de l'assistance circulatoire. Deux nouveaux essais de sevrage de l'assistance circulatoire se soldent par un échec en raison de la persistance du saignement au niveau de la prothèse de dacron. L'assistance circulatoire est arrêtée au bout de 6 heures 20.

RESULTATS POST-OPERATOIRES IMMEDIATS

Trois opérés sont décédés pendant la période post-opératoire immédiate (avant le 4e mois post-opératoire).

Neuf des dix malades survivants au-delà de cette période sont suivis régulièrement en consultation de cardiologie. Le devenir à long terme d'une des malades (obs. n° 7) est inconnu, car elle vit à l'étranger.

En moyenne, la durée totale de l'hospitalisation a été plus longue que celle de l'ensemble des malades opérés dans le service. Elle a été de 25 jours au lieu de 15 jours. Cependant, cinq malades ont quitté le service au 15e jour post-opératoire. Par contre, quatre opérés ont vu leur séjour dans le service se prolonger au-delà du 1er mois post-opératoire.
La prolongation de l'hospitalisation est motivée par :

- une complication chirurgicale dans trois cas :
  - . deux désunions sternales
  - . une médiastinite
- une complication médicale dans un cas :
  - . phlébite

Si l'on compare les suites opératoires des reconstructions de la voie pulmonaire par tube valvulé aux suites opératoires de l'ensemble des cures complètes de tétralogie de Fallot :

- la durée de l'hospitalisation dans l'unité de réanimation est plus longue puisqu'elle a été en moyenne de sept jours avec des chiffres extrêmes de quatre à treize jours contre une moyenne de cinq jours dans les cures complètes de tétralogie de Fallot.

- la durée de la ventilation artificielle a été la même dans les deux groupes de malades, soit de 17 heures en moyenne avec des chiffres extrêmes de 5 à 30 heures.

- les pertes sanguines par les drains n'ont pas été plus importantes, mais l'ablation des drains a été effectuée à la 55e heure en moyenne.

A - Cependant dans cinq cas, un syndrome hémorragique a compliqué l'évolution dans les premières heures post-opératoires.

- Dans deux cas (obs. n° 8 et obs. n° 12), un trouble de la coagulation a été retrouvé à son origine. Il s'agissait dans les deux cas d'un trouble de la coagulation portant sur le complexe prothrombinique avec une chute du facteur V inférieur ou égal à 70 %. Dans l'observation n° 8, il s'y ajoutait une héparinémie résiduelle circulante qui a été corrigée par le sulfate de protamine. Le traitement médical substitutif par apport de facteur V sous forme de plasma frais a permis de contrôler le saignement.

- Dans deux autres cas (obs. n° 2, obs. n° 9), les résultats de l'hémostase infirmaient l'origine médicale du saignement. Dans ces deux cas, il a été nécessaire de parfaire chirurgicalement l'hémostase :

  . Dans l'observation n° 2, le saignement se produisait au niveau de la suture supérieure de la prothèse.

  . Dans l'observation n° 9, l'origine du saignement était extra-cardiaque : la source de l'hémorragie était une fracture sternale.

- Enfin, dans un cas (obs. n° 13), le saignement était diffus, à travers les mailles du tube de dacron et persistait malgré une hémostase biologique correcte grâce à l'apport des différents facteurs de coagulation en fonction des résultats de l'hémostase. Il faut noter qu'il s'agissait d'une assistance circulatoire particulièrement longue : 5 heures.

- Dans tous les autres cas, la réalisation d'une hémostase biologique correcte basée sur les résultats des examens d'hémostase pratiqués dix minutes après l'arrêt de la circulation extra-corporelle a permis de minimiser les pertes sanguines par les drains. La correction des troubles de l'hémostase se fait en apportant uniquement les fractions sanguines nécessaires.
  Si l'on considère les contrôles des facteurs de l'hémostase faits trois heures après l'arrêt de la circulation extra-corporelle :

  . Le chiffre des plaquettes est supérieur à 70 000/mm^3 et augmente dans les heures qui suivent.

  . Le fibrinogène est toujours supérieur à 3 g/l.

- Le temps de Howell de l'opéré est égal à celui du témoin ou discrètement allongé.
- Le temps de prothrombine est compris entre 45% et 65%.

Une hémostase chirurgicale aussi parfaite que possible doit être obtenue même si elle doit prolonger le temps opératoire. Pour aucun des treize cas, il n'a été employé de technique de "précaillotage" de la prothèse avant sa mise en place, technique que l'on peut régretter de n'avoir pas utilisé en particulier dans le cas de l'observation n° 13.

Si les troubles de l'hémostase ont expliqué deux saignements post-opératoires, dans une observation (n° 5), les perturbations des facteurs de l'hémostase (temps de prothrombine à 24 %, facteur V à 30 %, numération des plaquettes inférieure à 20 000) n'ont entraîné aucun syndrome hémorragique.

- Les "bas-débits" post-opératoires

1) Le rétablissement d'une hémodynamique correcte en fin de circulation extra-corporelle s'est fait sans problème, c'est-à-dire sans apports de drogues dans huit cas.
Le coeur s'est défibrillé spontanément au cours du réchauffement, assurant des constantes hémodynamiques satisfaisantes à l'arrêt de la circulation extra-corporelle.

Dans un cas (obs. n° 7), l'état hémodynamique s'est détérioré progressivement avec installation secondaire d'un "bas-débit", nécessitant une perfusion d'isoprénaline à faible dose (1 gamma/kg/heure) pendant 12 heures.

2) Chez les quatre opérés porteurs d'une transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et ou sans sténose pulmonaire, l'arrêt de l'assistance circulatoire n'a pu se faire que grâce à l'apport d'isoprénaline ou de métaraminol. L'administration de ces drogues a été transitoire, arrêtée dès l'arrivée en réanimation sans conséquences sur l'hémodynamique.

Dans un cas, l'entraînement électrosystolique a dû être maintenu pour assurer une hémodynamique satisfaisante, ceci en raison d'un bloc auriculo-ventriculaire variable.

Cliché post-opératoire précoce
(observation n° 7) :
cardiomégalie
oedème interstitiel prédominant aux
bases avec image de remplissage
alvéolaire.

Cliché pré-opératoire

Cliché post-opératoire

On note :
. une augmentation du volume cardiaque
. un épanchement pleural droit

3) Dans un cas (obs. n° 6), le bas débit cardiaque s'est installé d'emblée avec une extrême dépendance des chiffres tensionnels aux doses d'isoprénaline. L'administration d'isoprénaline devra être prolongée jusqu'à la 36e heure.

C - Les insuffisances cardiaques post-opératoires précoces

Un seul malade présenta un tableau de défaillance cardiaque globale, prolongeant un épisode de bas-débit post-opératoire (obs. n° 7). Il s'agissait d'un malade opéré au stade grabataire. Sous traitement, les signes d'insuffisance cardiaque s'amendèrent progressivement et à la sortie du service au 26e jour, il persistait un discret débord hépatique et une cardiomégalie modérée (rapport cardio-thoracique 0,60).

Tous les malades sauf deux (obs. n° 9 et 11) ont reçu un traitement digitalique pendant la période post-opératoire. Ce traitement est institué à partir de la 17e heure post-opératoire, d'abord par voie intra-veineuse (Lanatoside C à la dose de 20 gammas/kg/24 heures) puis le relais est pris par voie orale jusqu'au 1er-2e mois post-opératoire à la dose de 10-15 gammas/kg/24 heures sous forme de Digoxine.

Mais on peut rattacher à une défaillance cardiaque droite l'oedème interstitiel pulmonaire. Les images radiologiques d'oedème interstitiel sont constantes sur tous les clichés post-opératoires des malades de la série considérée sauf sur les clichés de l'observation n° 11. Il s'y associe ou non des images de remplissage alvéolaire. L'hypervascularisation veineuse ou mixte est constante.

Dans deux observations (n° 2 et 4), la vascularisation pulmonaire post-opératoire est asymétrique. Les images d'oedème pulmonaire s'associant à une hypervascularisation pulmonaire prédomine du côté où la vascularisation pré-opératoire était pauvre ; (les clichés angiographiques pré-opératoires montraient que l'anastomose palliative, assurait une irrigation préférentielle du poumon opposé.)

L'oedème interstitiel se traduit biologiquement chez tous les opérés par un "effet shunt". L'hypoxie est maximale pendant les 3 premiers jours puis se corrige progressivement. Les chiffres de saturation artérielle se normalisent à partir du 10e jour post-opératoire. Un seul opéré (obs. n° 10) a présenté une hypercapnie post-opératoire.

La pression veineuse centrale post-opératoire ne permet pas de préjuger de l'évolution. Dans tous les cas, elle est supérieure au chiffre pré-opératoire.

Dans deux cas, elle est restée inférieure à 10 cm d'eau (obs. n°10 et 11).

Dans quatre cas (obs. n° 3, 4, 5, 7), elle est supérieure à 15 cm d'eau, ne dépassant 20 cm d'eau qu'une fois.

La pression veineuse centrale diminue à partir du 3e jour, accompagnant la régression de l'oedème interstitiel et la diminution de la surcharge hydrique.

Les épanchements pleuraux

Dans neuf cas, on retrouve la notion d'épanchements pleuraux post-opératoires. Dans trois cas seulement, ils ont constitué une véritable complication en raison de leur retentissement sur la fonction respiratoire (obs. 3, 5, 10).

Dans deux cas, les ponctions évacuatrices ont dû être répétées en raison de leur caractère récidivant.

Dans un cas, l'hydrothorax s'est compliqué spontanément d'un pneumothorax, rendant nécessaire la pose d'un drain pleural pendant 48 heures.

Dans un cas, l'épanchement pleural est apparu de façon tardive, contemporain d'un épisode de défaillance cardiaque (obs. n° 8).

Dans tous les cas où un examen biochimique du liquide pleural a été fait, la formule a été celle d'un transudat confirmant l'origine cardiaque de cet épanchement.

D - Les insuffisances cardiaques tardives

sont apparues dans un délai de 1 à 6 mois après l'intervention. Leur évolution a été :

- tantôt favorable,
- tantôt persistante en raison de lésions organiques associées.

Dans un cas (obs. n° 1), l'épisode de défaillance cardiaque est survenu au 2e mois post-opératoire alors que le traitement digitalo-diurétique avait été arrêté, peut-être précocément à la 3e semaine post-opératoire. Le traitement est repris pendant 4 mois puis arrêté de façon définitive. Actuellement, avec un recul de 32 mois, l'opéré ne présente aucun signe de défaillance cardiaque, le coeur est de volume normal.

Dans deux cas, le traitement digitalo-diurétique a été instauré de façon permanente et ne saurait être arrêté :

. Dans un cas (obs. n° 11), l'épisode de défaillance cardiaque a été favorisé par la reprise du traitement substitutif thyroïdien, mais il existe surtout chez cet opéré une hypertension artérielle pulmonaire majeure.

. Dans un cas, l'épisode de défaillance cardiaque droite est survenu dans le contexte d'un rétrécissement tricuspidien (obs. n° 12).

Enfin, dans un cas (obs. n° 8), les signes de défaillance cardiaque sont apparus au 3e mois post-opératoire, nécessitant un traitement digitalique malgré un bibloc.

E - Les complications rénales

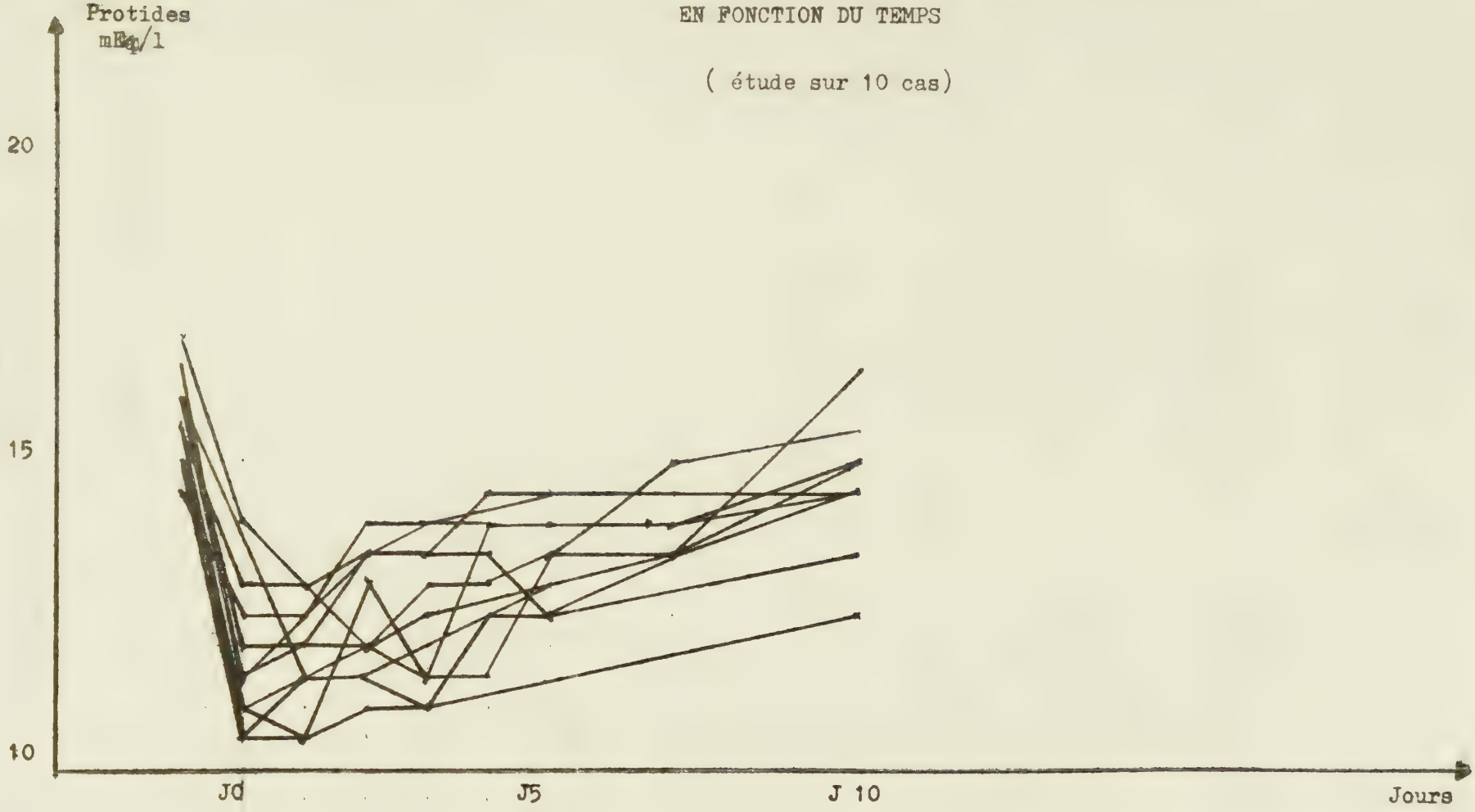
Une insuffisance rénale fonctionnelle a compliqué l'évolution de 4 opérés (obs. n° 7, 9, 10, 12). Elle a été rapidement résolutive.

Un traitement diurétique avec ou sans traitement digitalique associé a été entrepris dans les trois cas où la surcharge pondérale était excessive.

EVOLUTION DE LA PROTIDEMIE EN mEq/l

EN FONCTION DU TEMPS

(étude sur 10 cas)



J0 : jour de l'intervention

La surcharge pondérale a été plus ou moins importante chez tous les malades, allant de la prise de poids nulle à une prise de poids atteignant 10 % du poids du corps.

Cette surcharge pondérale liée à la circulation extra-corporelle en hémodilution est responsable d'une hypoprotidémie, mais surtout d'une hypoalbuminémie.

Le chiffre de la protidémie dans les 12 premières heures post-opératoires est pour 8 malades compris entre 10,5 et 12 mEq/l pour des chiffres pré-opératoires entre 14,5 et 17 g. La protidémie remonte progressivement à partir du 3e jour post-opératoire, le taux sanguin de protides est supérieur à 13 mEq/l à partir du 7e jour et s'est normalisé à la sortie du service.

F - Les troubles de la conduction

a) auriculo-ventriculaire :

. Un bloc auriculo-ventriculaire pré-existant ne s'est pas aggravé (obs. n° 8).

. Un bloc auriculo-ventriculaire s'est installé précocément dès la fin de l'intervention. D'abord variable, il s'est fixé en bloc auriculo-ventriculaire du 3e degré nécessitant la pose d'un pace-maker définitif.

b) troubles de la conduction intra-cardiaque :

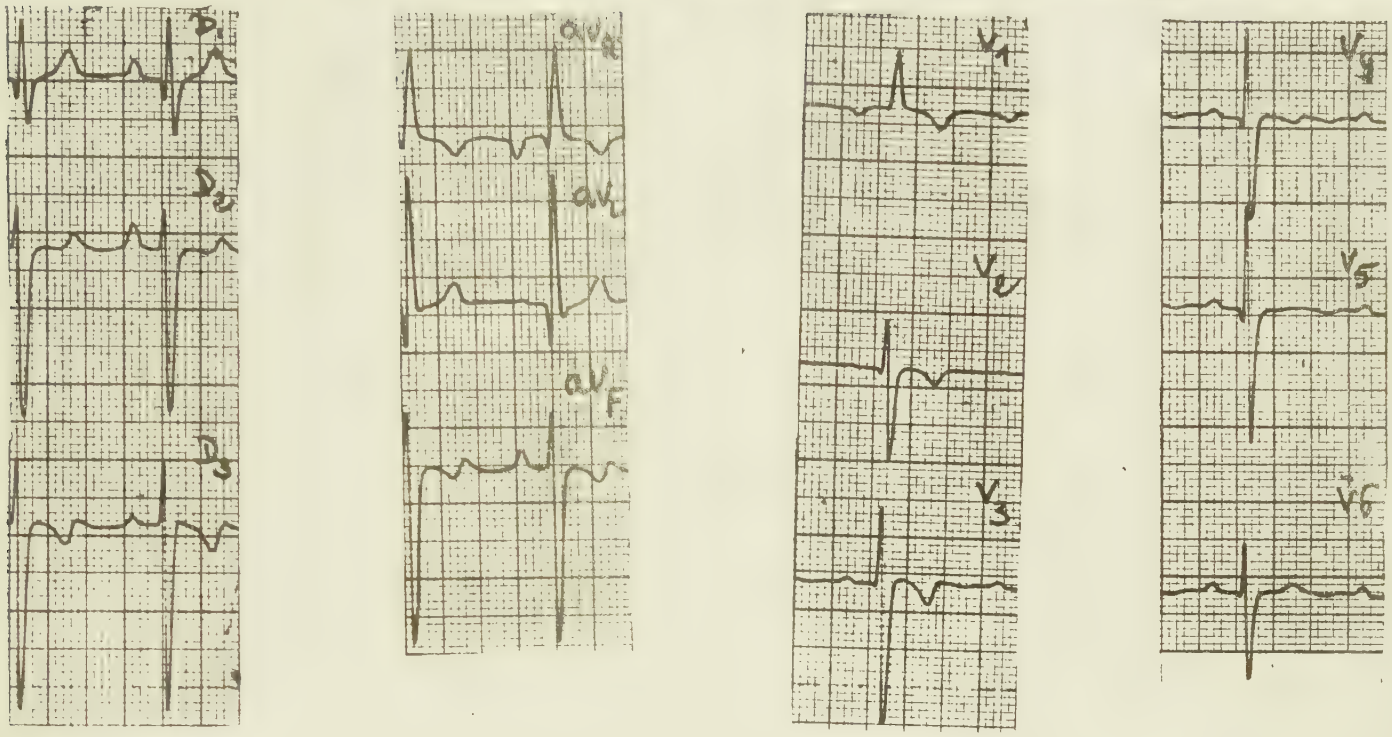
. Un bloc de branche droit est apparu sur tous les électrocardiogrammes post-opératoires :

- complet (11 fois)
- incomplet (1 fois : obs. n° 7).

G - Troubles du rythme

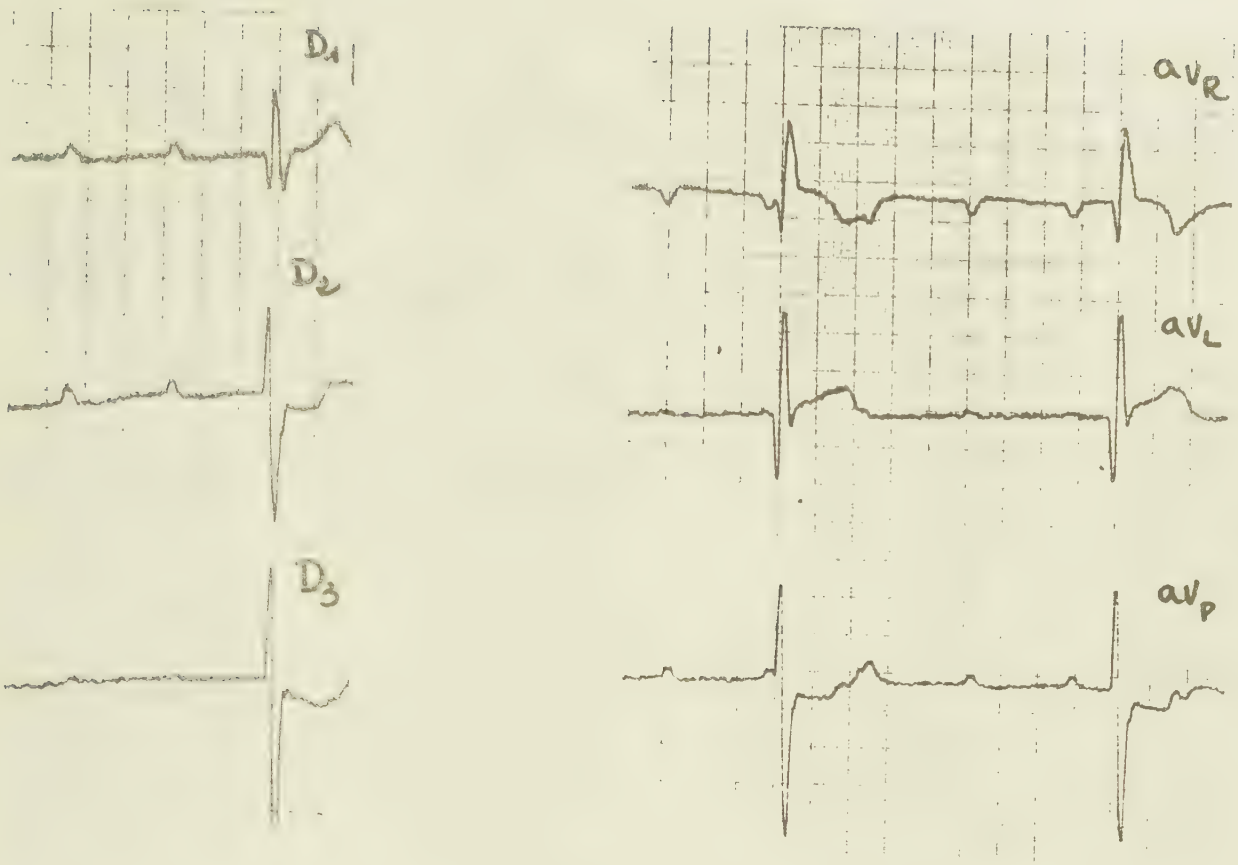
Rythme jonctionnel et tachycardie supra-ventriculaire ont marqué l'évolution de nombreux malades, mais ils ont toujours été régressifs :

- rythme jonctionnel avec réentrée (obs. n° 5)
- alternance de rythme jonctionnel, de wandering pace-maker favorisé



Observation n° 12

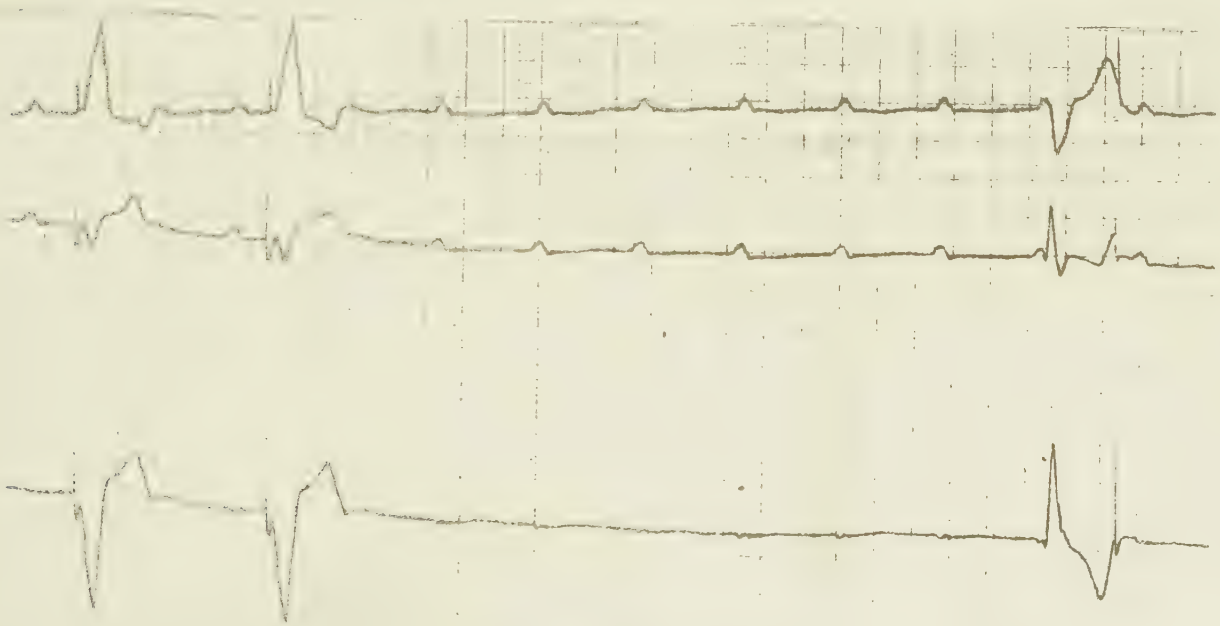
[illegible]-OPERATOIRE

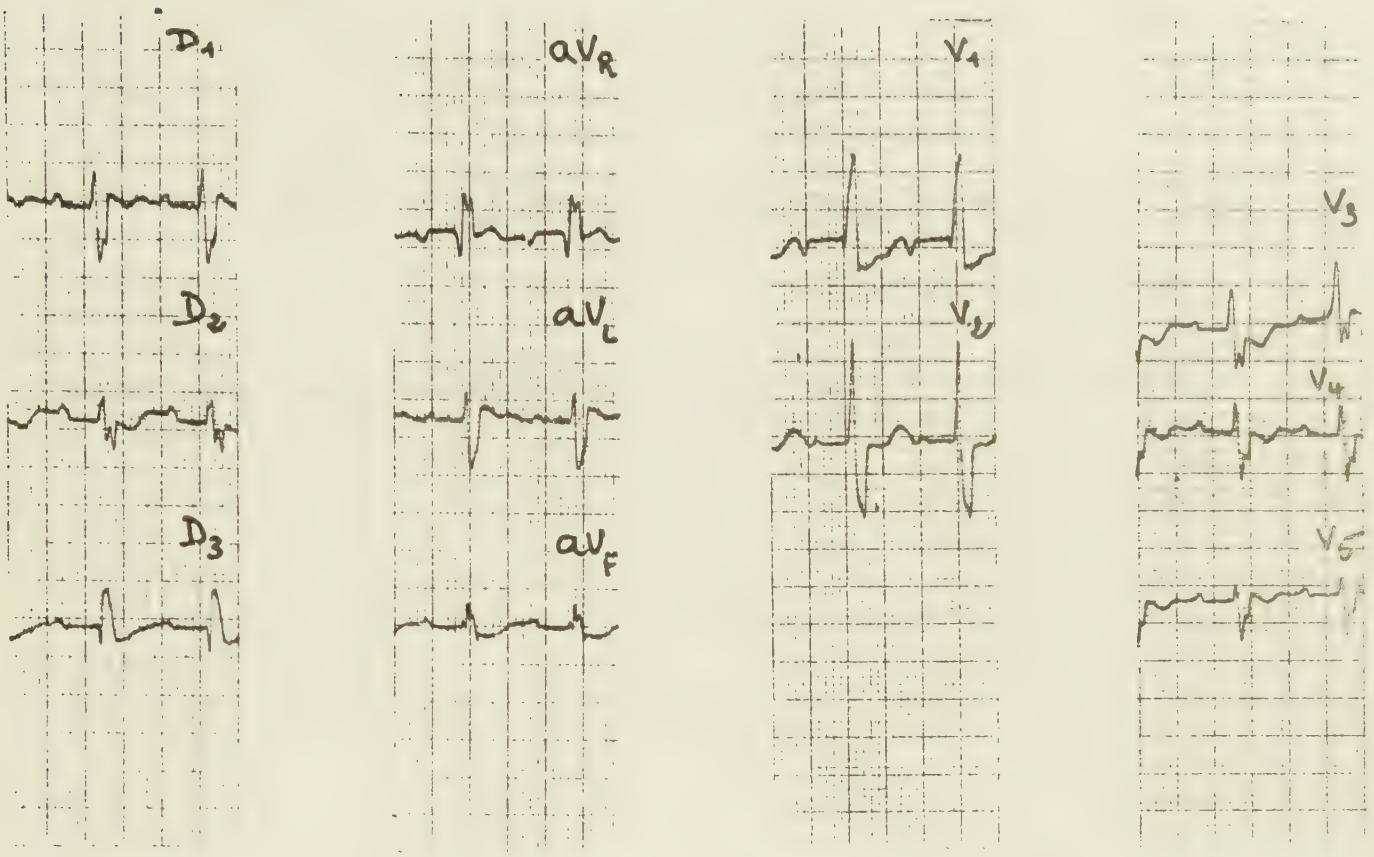


Observation n° 12 :

ELECTROCARDIOGRAMMES POST-OPERATOIRES

Apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire 3/1 s'aggravant progressivement avec dissociation auriculo-ventriculaire complète.





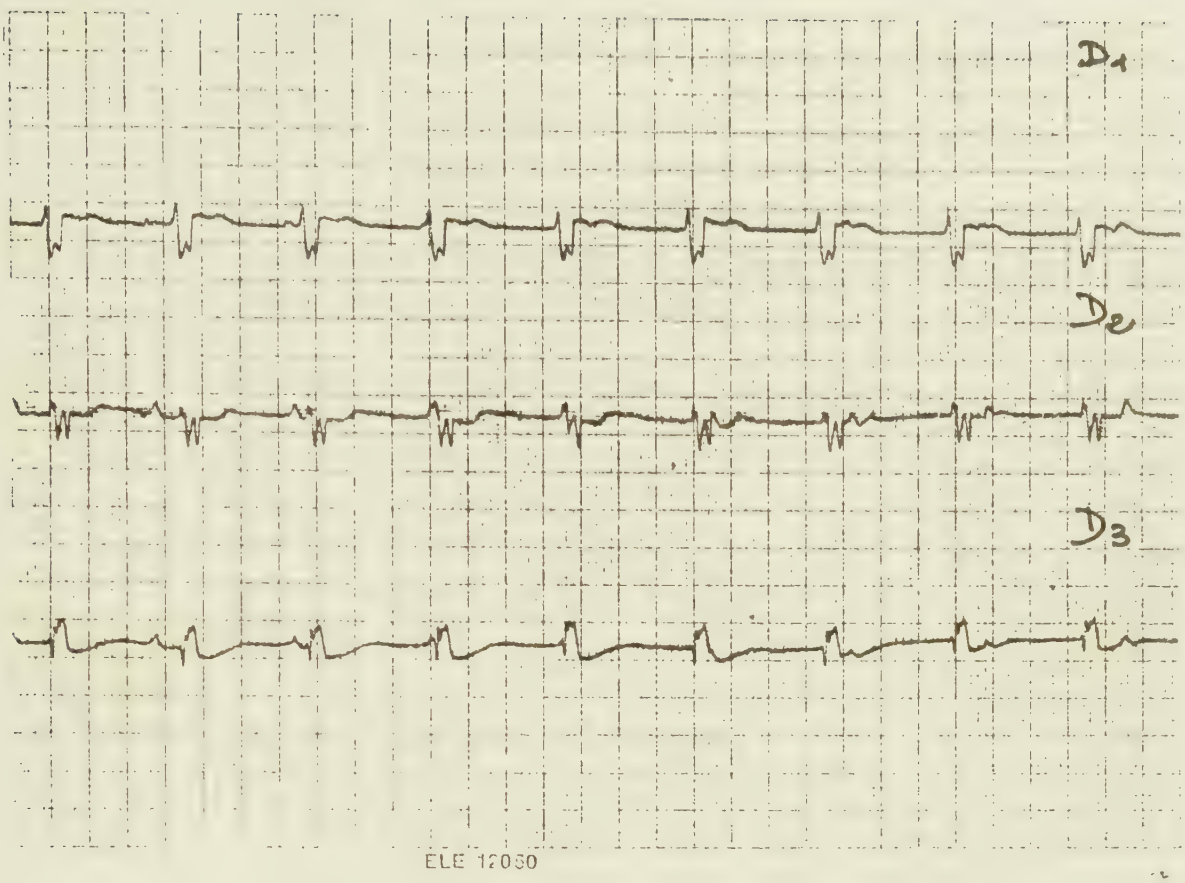
6 éme Jour post-operatoire

Observation n° 7

ELECTROCARDIOGRAMME POST-OPERATOIRE :

Durée de PR à la limite supérieure : 20/100 de seconde

Apparition d'un bloc incomplet droit et d'un hémibloc postérieur gauche.



Obs. 7 **6 ème jour post-operatoire**

ELECTROCARDIOGRAMME POST-OPERATOIRE

Troubles du rythme : wandering-pace-maker.

par une hypokaliémie (obs. n° 7).

- Alternance de rythme sinusal, sino-auriculaire et jonctionnel (obs. n° 6).

- Tachycardie sinusale (obs. n° 4 et n° 2).
  Dans le cas n° 2, les crises pré-existantes en pré-opératoire ont vu leur fréquence augmentée en post-opératoire. C'est le seul cas où elles persistent à distance.

- Rythme atrialrécessif d'apparition tardive au 2e mois (obs. n° 1).

- Enfin, un trouble du rythme ou de la conduction peut être imputé comme cause du décès dans l'observation n° 8. Il s'agit en effet d'un malade ayant un bibloc sur le tracé électrique et qui a reçu un traitement digitalique sans avoir un entraînement électro-systolique .

H - Les complications infectieuses

Un seul malade a présenté un syndrome infectieux : médiastinite à staphylocoque doré. L'évolution a été défavorable et il est décédé dans un tableau hémorragique, lié à une érosion du ventricule droit en regard de la prothèse, secondaire à l'infection.

Mais plusieurs malades (obs. n° 6, 9, 12) ont posé des problèmes de cicatrisation de la plaie sternale avec réaction inflammatoire et désunion. Tous les prélèvements bactériologiques étaient stériles. Le traitement local par irrigation a permis une évolution favorable et une suture secondaire.

I - Les autres complications

Cf Tableau.

COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES APRES RECONSTRUCTION DE LA VOIE PULMONAIRE PAR TUBE VALVULE (13 CAS)

DECES : 3

- Bas débit : 1
- Médiastinite : 1
- Mort inexpliquée 1

COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES :

- Syndrome hémorragique 4
  - 2 "médicaux"
  - 2 "chirurgicaux"
- Bas-débit post-opératoire : 2
- Insuffisance cardiaque post-opératoire :
  - précoce : 1
  - tardive : 4
- Troubles du rythme : 6
- Bloc auriculo-ventriculaire : 1
- Complications pleurales : 3
- Hypertension artérielle pulmonaire : 2
- Rétrécissement tricuspidien : 1
- Phlébite : 1
- Hémolyse : 1
- Paralysie récurrentielle gauche : 1

J - Les décès

- Un opéré est décédé dans un tableau d'inefficacité cardiaque, majoré par un syndrome hémorragique non contrôlable au niveau du tube valvulé. Il faut signaler que le temps d'assistance circulatoire avait été particulièrement long (5 heures) en raison de problèmes de mise en place de la prothèse dans la région sous-aortique.

- Dans un cas, le décès est secondaire à une médiastinite, l'infection ayant érodé la prothèse et créé une plaie du ventricule droit.

- Enfin, dans un cas (obs. n° 8), la cause du décès est inexpliquée. Il s'agit d'une mort subite survenue sur la voie publique. En l'absence de vérification anatomique, plusieurs hypothèses ont été avancées :

  . un trouble du rythme : survenant sur un bibloc pré-existant, favorisé par le traitement digitalique.

  . un trouble de la conduction :
  le malade aurait peut-être du bénéficier de la pose d'un pace-maker sentinelle.

  . une thrombose dela prothèse.

A - La cyanose

est nulle chez 8 malades.

Dans un seul cas (obs. n° 11), il existe une discrète érythrocyanose.

B - La symptomatologie fonctionnelle

Le résultat fonctionnel est bon chez sept des malades en l'absence de tout traitement.

Chez deux malades, il persiste une dyspnée d'effort, même en dehors des épisodes de défaillance cardiaque, identique à celle qui existait en pré-opératoire. Seuls ces deux malades (obs. n° 11 et 12) reçoivent un traitement toni-cardiaque.

C - L'auscultation cardiaque

1) On entend chez tous les opérés un souffle systolique maximum au foyer pulmonaire ; son intensité est variable : 2/6-4/6.

2) On retrouve quatre fois à l'auscultation un souffle diastolique au foyer pulmonaire (obs. n° 2, 9, 10, 11).

Dans un cas (obs. n° 2), il a été entendu dès la période post-opératoire immédiate.

Dans les trois autres cas, il est apparu secondairement.

3) Dans un cas (obs. n° 1), il est apparu de façon transitoire un souffle continu au foyer pulmonaire pendant la convalescence. Ce souffle a disparu au bout de quinze jours.

4) Dans une observation (n° 9), malade opéré tardivement à l'âge de 24 ans, il persiste un souffle continu latéro-sternal droit de circulation collatérale.

5) Enfin, on entend à l'auscultation cardiaque, un souffle systolique en jet de vapeur mésocardiaque de communication interventriculaire dans un cas (obs. n° 12) et un souffle systolique xiphoïdien d'insuffisance tricuspidienne dans

un cas (obs. n° 11)

6) Le deuxième bruit est claqué dans tous les cas, il est dédoublé quatre fois.

D - L'électrocardiogramme

Les anomalies électriques sont les mêmes qu'après une cure de Tétralogie de Fallot ou de communication interventriculaire.

1) L'axe de QRS

est inchangé dans 5 cas
a tourné vers la gauche deux fois (obs. n° 1) : AQRS en post-opératoire à 0°) et (obs. n° 9) : AQRS à 90°.

a tourné une fois vers la droite (obs. n° 11) : AQRS : 120°

est incalculable une fois (obs. n° 10).

2) Le rythme est sinusal

3) L'amplitude de P

L'hypertrophie auriculaire droite a diminué chaque fois où elle existait. Au contraire, elle est apparue sur l'électrocardiogramme post-opératoire tardif de l'observation n° 11.

4) Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire

Le bloc auriculo-ventriculairedu 3e degré apparu en post-opératoire chez l'opéré (obs. n° 12) s'est installé de façon définitive. Actuellement, le malade ne présente aucun problème sous entraînement électro-systolique.

5) Troubles de la conduction intra-ventriculaire

Un bloc de branche droit persiste chez tous lesopérés.
Il est complet sauf dans un cas (obs. n° 7).

Les troubles de la conduction intra-ventriculaire après cure par tube valvulé sont de même type que ceux observés dans les cures complètes de communication interventriculaire ou Fallot.

Observation n° 9

ELECTROCARDIOGRAMME 30 MOIS APRES L'INTERVENTION

Rythme sinusal

Durée limite de PR à 0,20 sec.

Disparition de l'hypertrophie auriculaire droite

Apparition d'un bloc de branche droit complet.

d'un hémibloc antérieur gauche

6) Les troubles du rythme

Chez un opéré (obs. n° 2), lescrises de tachycardie de Bouveret sont moins fréquentes qu'en pré-opératoire sous traitement par Propanolol mais ellespersistent.

7) La surcharge ventriculaire droite

a diminué dans 5 cas
est restée identique dans 3 cas
a augmenté dans 1 cas (obs. n° 11).

8) Aucun aspect électrocardiographique d'infarctus n'a été relevé sur les électrocardiogrammes examinés.

AU TOTAL : Les anomalies électriques après reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé sont identiques à celles retrouvées après cure de communication interventriculaire ou de tétralogie de Fallot. Le problème est surtout celui de la survenue de bloc auriculo-ventriculaire faisant courir le risque demort subite. Les études faitesà ce sujet indiquent qu'il n'y a pas de bloc auriculo-ventriculaire qui n'apparaisse tardivement sans être passé par un bloc transitoire per-opératoire ou post-opératoire immédiat. L'intervalle libre peut être long. Les sujets présentant un bloc de branche droit complet associés à un hémibloc antérieur gauche sont plus exposés à une récidive tardive du bloc auriculo-ventriculaire.

Les conséquences pratiques de ces faits sont évidentes : tous les sujets qui ont présenté un bloc auriculo-ventriculaire transitoire per-opératoire ou post-opératoire et plus particulièrement s'ils sont porteursd'un bloc de branche bi-fasciculaire sont des candidats à une récidive tardive du bloc auriculo-ventriculaire. Mais il est encore trop tôt pour savoir s'il faut implanter chez eux à titre préventif un stimulateur cardiaque.

E - La radio pulmonaire

(cf tableau n°7 et 8)

1) Le rapport cardio-thoracique

Dans 5 cas, la cardiomégalie est très modérée avec un coeur de volume V_1.

Dans tous les cas, le rapport cardio-thoracique est inférieur à 0,60. Dans tous les cas, la cardiomégalie post-opératoire immédiate a régressé.

2) La vascularisation pulmonaire

est normale dans trois cas, symétrique. Les artères pulmonaires sont de taille normale, bien visibles.

Dans le cas de l'observation n° 11, la vascularisation pulmonaire est asymétrique. La vascularisation du poumon droit est assurée par l'anastomose cavo-pulmonaire est normale, alors que le poumon gauche irrigué par le tube de Hancock est hypervascularisé.

3) L'arc moyen gauche

- est convexe dans six cas, formé par la saillie du tube de Hancock
- est rectiligne une fois (observation n° 5)
- est creux et la silhouette cardiaque est inchangée par rapport au pré-opératoire (observation n° 9) mais il s'agit dans ce cas d'une cure complète chez un adulte.

4) Le pédicule artériel

élargi en post-opératoire reprend une dimension normale identique à celle du pré-opératoire dans l'année qui suit l'intervention.

5) Calcifications

Sur aucun cliché il n'a été noté de calcifications tant au niveau de la prothèse de dacron que deshétérovalves.

TABLEAU 7

N° D'OBS.	RAPPORT CARDIOTHORACIQUE			
	PRE-OPERATOIRE	POST-OPERATOIRE PRECOCE	POST-OPERATOIRE TARDIF	DELAI EN MOIS
1	?	0,62	0,57	36
2	0,56	0,68	0,60	32
3	0,47	0,58	-	-
4	0,52	0,63	0,52	28
5	0,44	0,56	0,44	27
6	Dossier radiologique égaré			
7	0,56	0,61	-	-
8	0,57	0,50	-	-
9	0,50	0,52	0,53	21
10	0,85	0,85	0,60	20
11	0,50	0,56	0,57	17
12	0,52	0,52	0,48	15

ETUDE DU RAPPORT CARDIO-THORACIQUE

TABLEAU 8

N° D'OBS.	LARGEUR DU PEDICULE EN MM.			
	PRE-OPERATOIRE	POST-OPERATOIRE		
		PRECOCE	TARDIF	DELAI EN MOIS
1	?	70	?	36
2	50	65	50	32
3	60	85	-	-
4	80	160	80	28
5	45	70	50	27
6	Dossier radiologique égaré			
7	55	60	-	-
8	50	75	-	-
9	55	90	55	21
10	40	80	40	20
11	40	65	60	17
12	55	65	55	15

ETUDE DE LA LARGEUR DU PEDICULE
(mésurée au 4e espace inter-costal)

F - Contrôle hémodynamique et angiographique

Sept opérés ont eu un contrôle angiographique dans des délais de 3 à 20 mois. Un opéré (observation n° 10) a eu un contrôle hémodynamique et angiographique précoce à trois mois et un contrôle tardif à 20 mois.

1) Pressions dans l'oreillette droite

Les pressions auriculaires droites sont élevées chez quatre opérés : pression moyenne dans l'oreillette droite supérieure ou égale à 10 mm de mercure (obs. n° 6, 9, 11, 12).

2) Gradient ventricule droit-artère pulmonaire

Un seul malade présente un gradient significatif à 20 mm de mercure entre le ventricule droit bas et le ventricule droit haut et un gradient de 20 mm de mercure entre le ventricule droit haut et l'artère pulmonaire. L'angiographie montre une anomalie du ventricule droit avec un aspect de poche arrondie peu contractile.

3) La pression dans l'artère pulmonaire

Dans deux cas, il existe une hypertension artérielle majeure avec des pressions systémiques dans le ventricule droit (obs. n° 2 et 11).

Dans les autres cas de reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé pour hypoplasie de la voie pulmonaire les pressions dans l'artère pulmonaire sont basses, inférieures à 30 mm de mercure.

Dans la cure complète du tronc commun type I, il persiste une hypertension artérielle pulmonaire, mais l'évolution se fait vers la diminution progressive des pressions pulmonaires.

Dans deux cas, la pression diastolique pulmonaire est abaissée avec un élargissement de la différentielle, traduisant une insuffisance pulmonaire minime (obs. 2, 10).

CHIFFRES DE PRESSION DANS LES VENTRICULES ET DANS

L'ARTERE PULMONAIRE EN FIN D'INTERVENTION

N° D'OBS.	P_{VD} mm de mercure	P_{AP} mm de mercure	P_{VG} mm de mercure	OBSERVATIONS
1	50	50	95	
2	= P_{VG}	40		
3	= 90	30 - 35	90	
4	45	30 - 35	95	
5	P_{VD}= 1/2 P_{VG}	gradient VD-AP 20 mm		P_{APD}= P_{APG}= 15 mm de mercure
6	100	50		
10	60	60		APD 58 mm de mercure
11	50	50	100	

TABLEAU 9

TABLEAU 10

N° D'OBS.	DELAI	$P_{O\ D}$	$P_{V\ D}$	$P_{A\ P}$	C_{ap}	GRADIENT VD/AP
2	4 mois	8/0 $\overline{3}$	Ht 40/0-8 B 60/0-8	20/4 $\overline{9}$		20
5	12 mois	15/6 $\overline{9}$				
6	15 mois	20/9 $\overline{14}$	130/0-14	130/40-$\overline{75}$		0
9	12 mois	17/6 $\overline{13}$	52/3-15	38/7 - $\overline{26}$		14
10	3 mois	9/2 $\overline{6}$	54/0-8	54/22-$\overline{30}$	$\overline{6}$	0
	20 mois	5/0 $\overline{3}$	60/0-10	50/10-$\overline{25}$	$\overline{6}$	10
11	6 mois	20/7 - 12	120/7-12	115/45-$\overline{70}$		5
12	6 mois	17/4 $\overline{10}$	30/0-5	22/7-$\overline{14}$		7

CATHETERISME POST-OPERATOIRE

TABLEAU 11

N° D'OBS.	Sa_{02}	ANGIOGRAPHIE		DIVERS
		SHUNT RESIDUEL	IP	
2	95 %	0	0	
5	95 %	0	0	Pas de passage de sonde dans le VD
6	88 %	0	0	Réparation sur APG unique
9	90 %	0	0	
10	90 %	0	0	
	94 %	0	0	R. pulm. élevées 400 dynes
11	87 %	0	0	Réparation sur APG unique
12	98 %	shunt 0,5 volume	0	

ANGIOGRAPHIE POST-OPERATOIRE

4) Angiographie

Sur aucun des contrôles angiographiques pratiqués, il n'existe de reflux du produit de contraste de l'artère pulmonaire dans le ventricule droit.

Dans tous les cas, la voie pulmonaire et les branches de l'artère pulmonaire sont de bon calibre.

Dans deux cas, la vascularisation pulmonaire est asymétrique :

- observation n° 2 : il existe un retard de la vascularisation pulmonaire à gauche avec hypovascularisation du même côté.

- observation n° 9 : la vascularisation est préférentiellement gauche avec une artère pulmonaire gauche de bonne taille, mais l'arborisation en périphérie est faible avec un temps de recirculation lent. La vascularisation pulmonaire droite est vraisemblablement systémique comme le suggère cliniquement la persistance d'un souffle continu latéro-sternal droit.

Enfin, dans l'observation n° 12, le passage du produit de contraste à travers un passage rétréci entre l'oreillette droite et le ventricule droit confirme le rétrécissement tricuspidien.

Le contrôle hémodynamique à long terme confirme le mauvais résultat des cures complètes de Tétralogie de Fallot sur artère pulmonaire unique, avec l'apparition en post-opératoire d'une hypertension artérielle pulmonaire. Mais dans les deux cas, lors de la réalisation de l'anastomose cavo-pulmonaire, aucun autre geste chirurgical ne pouvait être tenté en l'absence à cette époque de possibilité de cure complète et devant :

- soit l'échec des anastomoses antérieurement réalisées (observation 11)
- soit l'aspect anatomique particulier (observation 6).

Angiographie de face dans le V.D. (obs. 9)

Cliché post-opératoire: bonne taille du tronc de l'artère pulmonaire et de l'artère pulmonaire gauche. Injection préférentielle de cette artère pulmonaire gauche mais la vascularisation périphérique est pauvre. La vascularisation droite est vraisemblablement au moins en partie systémique.

Angiographie de face dans le V.D. (obs. 2)

Taille satisfaisante du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches. Aspect anormal de l'infundibulum.

Radio pulmonaire de face pré-opératoire

Transposition des gros vaisseaux + CIV + sténose pulmonaire. (observation n° 12)

Radio pulmonaire de face au 4e jour post-opératoire.

Angiographie de profil dans le ventricule droit.

R E S U L T A T S A L O N G T E R M E

N° D'OBS.	D.E	CYANOSE	I.C	S.D	B_2	RCT	COMPLICATIONS	TRAITEMENT	RECUL/MOIS	RESULTATS
1	0	0	0	0	?	0,57	0	0	36 mois	Excellent
2	0	0	0	1/6-2/6	N	0,60	T.S.V	Propanolol	32 mois	Bon
4	0	0	0	0	BB_2 claqué	0,52	0	0	28 mois	Excellent
5	0	0	0	0	claqué	0,44	0	0	27 mois	Excellent
6	0	0	0	0	claqué	?	HTAP	0	25 mois	Satisfaisant
9	0	0	0	1/6	claqué	0,53	0	0	21 mois	Excellent
10	0	0	0	2/6	BB_2 claqué	0,60	0	0	20 mois	Excellent
11	1 étage	érythro-cyanose	Droite	1/6	claqué	0,57	HTAP	Digitalo-diurétique	17 mois	Mauvais
12	2 étages	0	Droite	0	claqué	0,48	BAV 3e degré Rétrécissement tricuspidien	Digitalo-diurétique	15 mois	Satisfaisant

D.E : Dysphée d'effort - T.S.V : tachycardie supra ventriculaire - HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
I.C : Insuffisance cardiaque. - BAV : bloc auriculo ventriculaire - S.D : souffle diastolique - B_2 : deuxième bruit

TABLEAU 12

COMMENTAIRES

A - La première reconstruction de la voie pulmonaire a été effectuée en 1965 (Rastelli) à l'aide d'un tube de péricarde. Mais c'est Ross en 1966 qui utilisa pour la première fois un conduit valvulé sous la forme d'une homogreffe aortique comportant l'aorte ascendante, l'appareil sigmoïde aortique et la grande valve de la mitrale pour reconstruire une voie infundibulo-pulmonaire inexistante du fait d'une atrésie du tronc de l'artère pulmonaire. En 1968, Rastelli réalise la première correction anatomique d'une transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire en utilisant également une homogreffe aortique pour rétablir la continuité entre le ventricule "droit" et les artères pulmonaires. La même année, c'est également l'équipe chirurgicale de la Mayo Clinic qui réalise la première correction anatomique d'un tronc commun.

En 1970, le Docteur Planché propose d'interposer une hétérogreffe entre deux tubes de dacron : ce procédé ayant le double avantage de protéger le greffon contre toutes les tractions et d'assurer une continuité prothétique au cas où surviendraient une détérioration de la greffe.

En 1973, selon la même technique, sont fabriqués industriellement les tubes dits de Hancock, formés d'un tube de dacron tissé renfermant une hétérogreffe (valve aortique de porc). Ils ont l'avantage d'offrir une grande gamme de taille et de pouvoir se conserver.

Actuellement, le type de tube valvulé utilisé est variable selon les équipes :

- Les homogreffes aortiques ont eu longtemps la préférence (Ross, Rastelli). Elles sont toujours utilisées par Ross et son équipe.
  Elles présentent l'inconvénient majeur de se calcifier, mais uniquement au niveau de la paroi aortique, jamais aux niveau des valves.

Actuellement, l'homogreffe aortique totale est utilisée interposée entre deux segments de tissu synthétique.

Le problème des calcifications des homogreffes aortiques a amené certains chirurgiens (Asano) à leur préférer des homogreffes ou des hétérogreffes pulmonaires qui seraient moins sujettes à ce type de dégénérescence.

Mais actuellement, les tubes valvulés de dacron avec hétérogreffe sont préférés par de nombreuses équipes surtout depuis qu'ils sont préparés industriellement en raison du choix offert et de la possibilité de les conserver. Par ailleurs, il n'existe pas de problèmes de calcifications et ils ne nécessitent pas plus que les homogreffes aortiques de traitement anticoagulant et présentent les mêmes qualités que ces dernières : ils ne sont pas siège de thrombose ou responsables d'hémolyse.

Enfin, certains chirurgiens (Cooley, Michaud), se servent pour reconstruire la voie infundibulo-pulmonaire de tube de dacron tissé à l'intérieur duquel est placée une prothèse (valve de Björk). L'inconvénient majeur est la nécessité d'un traitement anticoagulant au long cours chez de jeunes enfants et le problème du devenir de ces valves.

Les greffes en fascia lata (Ross, Ionescu), en péricarde (Moriuchi) donnaient de bons résultats immédiats mais ont dû être abandonnées car elles se remaniaient soit en se lysant, soit en se rétractant, responsables alors de sténose.

Les résultats de reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé ont été communiqués par de nombreuses équipes. Mais il s'agit souvent de résultats fragmentaires donnés avec un recul de moins de un an.

Sur 364 cas rapportés dans la littérature, le résultat d'une exploration hémodynamique post-opératoire n'est connue que dans 53 cas.

Les résultats à court et à long terme sont satisfaisants mais le risque opératoire reste encore élevé surtout lorsque la cure complète de la cardiopathie doit être effectuée chez de jeunes enfants.

1) La mortalité "chirurgicale" est de 22 % pour l'ensemble de la littérature.

Elle est de 30 % dans la série de 111 cas publiés par la Mayo Clinic mais elle porte sur la période s'étendant de 1966 à 1973 ; elle est de 25 % dans la série des 128 cas publiés par Ross en 1974.

Actuellement, le taux de mortalité post-opératoire immédiat pour les réparations anatomiques des troncs communs est passée de 35 % à moins de 10 % pour les années 1973-1974. (équipe de la Mayo Clinic).

Pour la même période s'étendant de 1966 à 1973, le taux de mortalité après la reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé chez les enfants de moins de 5 ans était de 80 % (Mac Goon, Ross). Actuellement, les techniques de réanimation permettent de pratiquer cette intervention à moindre risque. Mais il est préférable, chaque fois que cela est possible, d'attendre l'âge de 5 ans pour effectuer la cure complète de la cardiopathie.

Le risque opératoire est plus élevé pour les réparations anatomiques des troncs communs que pour celles des atrésies pulmonaires ou des transpositions des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire. La mortalité après reconstruction de la voie pulmonaire est particulièrement élevée lorsqu'il s'agit de troncs communs type III ou IV ou lorsqu'il s'agit de troncs communs type I ou II si les résistances pulmonaires sont élevées (rapport résistances pulmonaires à résistances systémiques supérieur à 0,60 ; la saturation artérielle, reflet de la résistance pulmonaire inférieure à 85 %).

a) La cause essentielle des décès dans la période post-opératoire immédiate est :

- soit un bas débit post-opératoire,
- soit une insuffisance cardiaque prolongée

TABLEAU 13

EQUIPE CHIRURGICALE	TYPE DE TUBE UTILISE	NOMBRE DE CAS	DECES PRECOCES	DECES TARDIFS
MAC GOON	Homogreffe aortique	111	35	4
ROSS	Homogreffe aortique	128	27	1
BINET	Tube de dacron + hétérogreffe	17	5	1
TOTAL LITTERATURE		364	81 (22 %)	15 (0,5 %)

MORTALITE POST-OPERATOIRE

RESULTATS DES RECONSTRUCTIONS DE LA VOIE PULMONAIRE PAR TUBE VALVULE

(d'après les résultats de la Mayo-Clinic : 111 cas - 1972)

DECES "CHIRURGICAUX" : 35 cas

- Bas débits post-opératoires : 8
- Reconstruction de la voie pulmonaire imparfaite : 7
- Complications respiratoires : 4
- Correction anatomique des anomalies complexes incomplète : 4
- Hémorragies : 3
- Arrêt cardiaque avant l'assistance circulatoire : 2
- Insuffisance cardiaque post-opératoire prolongé : 2
- Troubles du rythme (tachycardie et fibrillation ventriculaire : 2
- Remplacement de la valve troncale et circulation extra-corporelle prolongée : 1
- Embolie gazeuse : 1
- Bloc auriculo-ventriculaire 1

DECES TARDIFS : 4 cas

- morts subites (troubles du rythme ?) : 3
- Désinsertion d'une valve troncale : 1

BONS RESULTATS : 64 cas

RESULTATS SATISFAISANTS :

- shunts résiduels : 2
- tachycardie supra-ventriculaire : 1
- mauvaise tolérance à l'effort : 1

REPRISES CHIRURGICALES : 3 cas

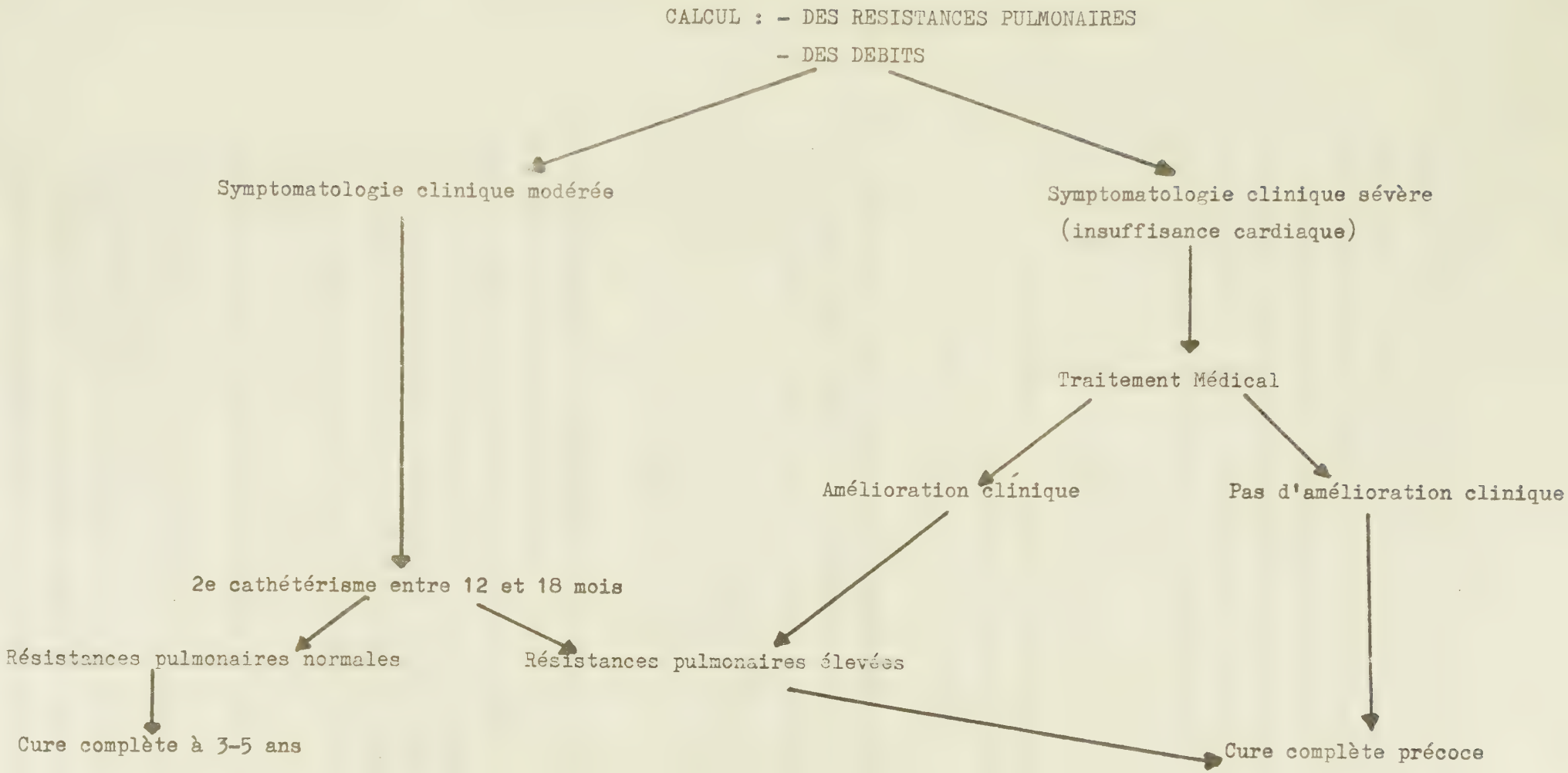
- calcifications massives
- faux anévrysmes du ventricule droit

PRINCIPALES CAUSES DE DECES DANS LA RECONSTRUCTION DE LA VOIE PULMONAIRE POUR ATRESIE PULMONAIRE .

(ROSS - 1974 - A PROPOS DE 48 CAS)

- Pressions dans le ventricule droit élevées :	10
- Lésions coronariennes :	2
- Infections :	3
- Compression du tube par le sternum :	1
- Hémorragies :	3
- Interventions en urgence :	2

CATHETERISME PRECOCE



ATTITUDE THERAPEUTIQUE POUR LA CURE COMPLETE DES TRONCS COMMUNS (MAYO-CLINIC) -

liée comme le soulignent Ross, Mac Goon à la persistance de pressions élevées dans le ventricule droit, d'où l'intérêt en fin d'intervention des prises de pressions dans le ventricule droit, dans le ventricule gauche, dans l'artère pulmonaire. Un rapport de pression systolique dans le ventricule droit à la pression systolique dans le ventricule gauche supérieur à 0,70 est de mauvais pronostic (Ross et Mac Goon). La mortalité post-opératoire est seulement de 14 % quand ce rapport est inférieur ou égal à 0,5 alors qu'il n'y a aucun survivant quand il devient supérieur à 1.

b) Les autres causes de décès post-opératoires ont été :

- les hémorragies (3 cas dans la série de la Mayo Clinic)
  (3 cas dans la série de Ross)
- les troubles du rythme ou de la conduction.

2) La persistance d'une hypertension ventriculaire droite est fréquente dans les différents contrôles hémodynamiques (53 cas) faits à distance de l'intervention. Dans 24 cas, la pression systolique dans le ventricule droit est supérieure à 60 mm de mercure, avec dans 12 cas un rapport pression systolique dans le ventricule droit à pression systolique dans le ventricule gauche supérieur ou égal à 0,60. Dans 9 de ces cas, il existe une sténose pulmonaire résiduelle.

3) Les réinterventions chirurgicales, à distance, sont plus ou moins fréquentes selon les équipes chirurgicales :

Ross n'a jamais eu à réintervenir pour une sténose de l'homogreffe aortique. Il est réintervenu une fois pour un changement de l'homogreffe aortique chez le premier malade opéré. Le tube était devenu de calibre insuffisant. Actuellement, toutes les équipes chirurgicales ont admis qu'il faut mettre en place des tubes de grand diamètre même chez le jeune enfant.

Le pourcentage de réinterventions est de 3 % pour l'équipe de la Mayo Clinic.

Les complications rendant nécessaires une nouvelle intervention sont :

- Les calcifications :
  Elles ne sont pas considérées par Ross comme une complication. Elles apparaissent au niveau de l'homogreffe sur les clichés pratiqués à partir du 6e mois post-opératoire, mais elles peuvent apparaître tardivement jusqu'à 4 ans après l'intervention (Kaplan). Classique-

ment, elles respectent les valves ; mais si les bords libres des valves sont uniquement le siège d'une infiltration fibreuse qui ne gêne en rien leur cinétique, leurs zones d'implantation peuvent être infiltrées de nodules calcaires. Park a décrit une sténose irrégulière de l'homogreffe sur toute sa longueur : l'intima et une large portion de la média étaient infiltrés par des nodules calcaires et réguliers avec des thrombi fibreux intra-muraux, il existait une fibrose et une infiltration cellulaire de tout l'adventice.

Pour Park et pour Kaplan, la réintervention s'impose si les calcifications de l'homogreffe sont importantes, car il existe un risque de rupture potentielle surtout si les pressions dans l'homogreffe augmentent par sténose distale.

- La sténose :

  - est soit résiduelle, secondaire à une mauvaise technique chirurgicale, exceptionnelle,
  - soit le plus souvent distale au niveau de l'anastomose entre le tube et l'artère pulmonaire,
  - soit parfois proximale,
  - enfin, peut-être due à une compression sternale (Ross, Mac Goon, Asfaou), ou à un kiking du tube. Ces cas sont actuellement moins fréquants depuis que les problèmes techniques de la longueur du tube et de sa mise en place sont mieux connus.

L'apparition de la sténose se marque par la réapparition d'une mauvaise tolérance à l'effort, d'une cyanose, d'une insuffisance cardiaque droite. L'étude hémodynamique et angiographique permet de préciser le type et le siège de la sténose, le siège dugradient entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, l'importance de l'hyperpression dans le ventricule droit. Dans tous les cas, la réintervention chirurgicale s'impose.

- Les pseudo-anévrysmes du ventricule droit

décrits par Ross, Mac Goon, Jacobs peuvent être à l'origine de morts subites à distance de l'intervention (Kaplan : 1 cas de rupture de pseudo-anévrysme).

Ils se traduisent également par un tableau d'insuffisance cardiaque s'installant à distance de l'intervention.

4) Les thromboses du tube valvulé ou de l'homogreffe sont exceptionnelles (Behrendt : 1 cas).

5) Les troubles du rythme viennent compliquer l'évolution de ces malades. Il s'agit le plus souvent de crises de tachycardie supraventriculaire.

Dans trois cas de décès tardif dans la série de la Mayo Clinic, les troubles du rythme sont mis en cause, aucune lésion organique responsable du décès n'ayant été retrouvée à l'autopsie.

Par ailleurs, un des mauvais résultats cliniques à long terme dans la même série est attribuée à la survenue de crises de tachycardie supraventriculaire.

Aucun autre auteur ne signale l'incidence des troubles du rythme sur l'évolution à long terme des opérés.

6) Les résultats à long terme sont bons chez la plupart des malades ayant eu une reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé: 60 % de bons résultats dans les séries de la Mayo Clinic et de Ross.
Les résultats sont jugés sur :

- l'absence de signes fonctionnels
- une bonne tolérance à l'effort
- l'absence de signe d'insuffisance cardiaque
- un coeur de volume normal ou légèrement augmenté
- un rapport pression systolique dans le ventricule droit à pression systolique dans le ventricule gauche inférieur à 0,50.
- un gradient entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire inférieur à 40 mm de mercure.

L'insuffisance pulmonaire est fréquente. Sa date d'apparition est variable ainsi que son intensité. Le plus souvent elle reste minime, se traduisant uniquement par un souffle diastolique à l'auscultation, sans signe hémodynamique (rapport entre pression dans l'artère pulmonaire et pression systémique compris entre 0,33 et 0,55) ou angiographique (pas de dysfonctionnement des valves, pas de reflux dans le ventricule droit du produit de contraste).

Le risque à long terme est celui de la survenue d'une mort subite signalée par plusieurs auteurs (Kaplan, Ross, Mac Goon), même chez des malades présentant un résultat excellent.

C O N C L U S I O N

Dans la série des 13 malades ayant eu une réparation de la voie pulmonaire par tube valvulé, trois malades sont décédés dans les suites opératoires immédiates.

Dans deux cas, le décès est lié à la cardiopathie :
- un cas d'inefficacité cardiaque à l'arrêt de la circulation extra-corporelle
- une mort subite (troubles du rythme ?)

Dans le troisième cas, le décès était secondaire à une médiastinite.

. Les suites opératoires immédiates ont été dominées dans la série considérée par :

- un syndrome hémorragique (4 cas)
- un bas débit (2 cas)
- des troubles du rythme ou de la conduction

. Les temps d'intervention ont été souvent prolongés par la difficulté d'hémostase au niveau du tube, malgré l'apport systématique de facteurs de la coagulation à la fin de la circulation extra-corporelle. Dans deux cas, un traitement médical a suffi à tarir l'hémorragie. Dans les deux autres cas, il a été nécessaire de parfaire chirurgicalement l'hémostase devant le syndrome hémorragique post-opératoire.

. Seulement deux malades ont présenté un bas débit post-opératoire, régressant sous traitement en moins de 48 heures.

Chez tous les opérés, le traitement digitalique a été institué à la 16e heure post-opératoire.

Les manifestations d'une défaillance cardiaque post-opératoire se sont souvent réduites cliniquement à une surcharge pondérale, radiologiquement à un oedème interstitiel et à des épanchements pleuraux (chez seulement trois des malades, les épanchements pleuraux ont

eu un retentissement fonctionnel). L'oedème interstitiel était présent quels que soient les chiffres de la pression veineuse en post-opératoire. Dans deux cas, il a existé transitoirement une asymétrie de la vascularisation pulmonaire avec oedème pulmonaire unilatéral du côté opposé à l'anastomose palliative. La disparition des images pulmonaires d'oedème s'est faite pendant les 10-15 jours suivant l'intervention.

. Les troubles du rythme ont compliqué les suites opératoires de plusieurs malades, soit précocément, soit tardivement pendant la convalescence. Ils ont été régressifs sauf dans un cas. Il s'est agi dans tous les cas de rythme jonctionnel se compliquant ou non de tachycardie supra-ventriculaire.

. Chez un malade, il a été nécessaire de recourir à un entraînement électro-systolique à demeure en raison de la persistance d'un bloc du 3e degré.

. Les résultats à long terme sont bons chez 7 des 9 malades suivis régulièrement en consultation. Deux résultats sont considérés comme mauvais, en raison d'une hypertension artérielle pulmonaire post-opératoire. Dans ces deux cas, il existait une anastomose cavo-pulmonaire antérieure et la réparation fut faite sur artère pulmonaire unique.

. Dans la série des 7 malades ayant un bon résultat :

- la symptomatologie fonctionnelle est nulle,
- l'insuffisance pulmonaire est minime ou modérée,
- les chiffres systoliques de pression dans le ventricule droit sont inférieurs ou égaux à 55 mm Hg.
- la saturation périphérique est normale.

. Un seul des malades de cette série reçoit un traitement toni-cardiaque en raison d'un épisode de défaillance cardiaque qui a été rapporté à un rétrécissement tricuspidien.

Au total, les résultats de la reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé sont satisfaisants chez 7 malades qui mènent une vie normale ou sub-normale. Seuls deux malades ont un avenir incertain en raison d'une hypertension artérielle pulmonaire qui pose le problème du bien fondé de la chirurgie palliative utilisée.

Vu, Le Président de Thèse,

Vu, le Doyen de la Faculté,

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,

B I B L I O G R A P H I E

1 - Reviews of corrective surgery in 126 cases of tetralogy of Fallot with special reference to reconstructive of the outflow tract (in Jap).

J. Jpn Assoc. Thorac. Surg. 22 (7), 743, 1974

2 - ARAI T., TSUZUKI Y., NOGI M., KURASHIGE K., KOYANAGI H., NISHIDA H., IKEDA Y. and ICHIKAWA H. :
Experimental study on by-pass between the right ventricle and pulmonary artery, left ventricle and pulmonary artery, and left ventricle and aorta by means of homograft with valve.
Bull. Heart Inst. Jap., 1965, p. 49.

3 - ASANO K., EGUCHI S. -
A new method of right ventricular outflow reconstruction in corrective surgery of tetralogy of Fallot : the application of the valve retaining pulmonary artery graft as a patch.
J. Thorac. Cardio-vasc. Surg., 59, 512, 1970.

4 - ASFAOU E., GELDOF W., DE VILLENEUVE V.H., ROHNER J. et BROM A.G. -
Traitement anatomique des transpositions des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire.
Ann. Chir. Thorac. Cardio-vasc. 11 (3), p. 247-252, 1972

5 - ASFAOU E., BROM A.G. -
Problèmes chirurgicaux des traitements définitifs des formes compliquées des transpositions.
Coeur, numéro spécial, 1973.

6 - AUBERT J., MALMEJAC C., METRAS D., BORY M., HOUEL J. -
Correction complète d'une tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire à l'aide d'une homogreffe aortique.
Ann. Chir. Thorac. Cardio-vasc., 10 (2), 161-165, 1971.

7 - BARRAT-BOYES B.G. -
The surgery of tetralogy of Fallot, pulmonary atresie with ventricular septal defect and transposition of the great vessels.
Anest. Radiol. 12, 297, 1968.

8 - BEHRENDT D.M., KIESH M.M., STERN A., SIGMAN J., PERRY B., SLOAN H;-
The surgical therapy for pulmonary artery - right ventricular discontinuity.
Ann. Thor. Surg., 18, 122, 1974.

9 - BERRY, B. Eugène, MAC GOON D. C., DONALD G. RITTER and Georges D. DANIS -
Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply.
Clinical application of classification.

10 - BINET J.P., PLANCHE Cl., LANGLOIS J., CONSO J.F., BLOCH G., DAVID Ph., PICT Cl., POTTEMAIN M., et BESSE Ph. -
Utilisation d'un pontage valvulé dans certaines formes graves des tétralogies de Fallot. A propos de 2 cas.
Société Française de Cardiologie. Séance du 20 décembre 1970.

11 - BINET J.P., PLANCHE Cl., LANGLOIS J., CORONE P., BOUCHARD F., LERICHE H. -
Bilan après 5 ans du premier tube valvulé par hétérogreffe mis en place chez l'homme.
Nouvelle Presse Médicale 4, (20), 1497, 1975.

12 - BINET J.P., PLANCHE C., CONSO J.F., CASASCRANA A. -
Utilisation des tubes valvés dans la correction complète de certaines cardiopathies congénitales.
Arch. Mal. Coeur, 11, 1413-1418, 1973.

13 - BLOCH G., CONSO J.F., LANGLOIS J., BINET J.P. -
A propos des anastomoses cavo-pulmonaires. Réparation complète de tétralogie de Fallot à coeur ouvert après anastomose cavo-pulmonaire.
Ann. Ch. Thorac. Cardio-vasc. 9, 439, 1970.

14 - BOWMAN F.O.r, HANCOCK W.D. and HALL J.R. -
A valve - Containing Dacron Prothesis : its use in restoring pulmonary artery-right ventricular continuity.
Arch. Surg. 107 : 724, 1973.

15 - BRAWLEY R.K., GARDNER T.J., DONAHOO J.S., NEILL C.A., ROWE R.D. and GOTT V.I. :
Late results after right ventricular outflow tract reconstruction with aortic root homografts.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 64, 314, 1972.

16 - BRECK DE RIDDER IM, STARK J., QELERT H. and WATERSTON D.J. -
Transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis treated by the Rastelli Operation.
Z. Kinderchir. 11, 205, 1972.

17 - CARPENTIER A., LE AIGRE G., ROBERT L., CARPENTIER S. et DUBOST Ch. -
Biological factoris affecting long term results of valvular heterografts.
J. Thorac. Cardio-vasc. Surg. 1969, 58 (4), 467.

18 - CAUDILL D.R., HELMSWORTH J.A., DAOUD G., and KAPLAN S. -
Anomalous origin of left pulmonary artery from ascending aorta.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 57, 493, 1969.

19 - CHAUMONT P., [illegible] R., KALIFA G., SILCK G., [illegible] -
Intérêt des artériographies sélectives dans l'exploration des pseudo-troncs.
Ann. Radiol. 17 (2), 127, mars 1974.

20 - CHESLER E., BECK W. and SCHRIRE V. -
Selective catheterization of pulmonary or bronchial arteries in pre-operative assessment of pseudo-truncus arteriosus and truncus arteriosus type IV.
Am. J. Cardiol. 1970, 26, 20-24.

21 - CHESLER E., MATISONN R., BECK W. -
The assessment of the arterial supply to the lungs in pseudo-truncus arteriosus and truncus arteriosus type IV in relation to surgical repair.
Am. Heart J. 88, 5, 542-552, 1974.

22 - COLLETT R.W. and EDWARDS J.E. -

Persistent truncus arteriosus : a classification according to anatomic types.
Surg. Clin. North Am. 29 : 1245, 1949

23 - CORONE P. -

Bases embryologiques utiles à la compréhension des cardiopathies congénitales.
Coeur, numéro spécial, 1973.

24 - CZARNECKI S.W., HOPEMAN A.R. and CHILD P.L. -

Tetralogy of Fallot with aortic origin of the left pulmonary artery.
Chest, 4 : 97, 1964.

25 - DAICOFF G.R., SHIEBLER G.L., ELLIOT L.P., VAN MIEROP H.S., BARTLEY T.D., GESSNER I.H., and WHEAT M.W.J. :

Surgical repair of complete transposition of the great arteries with pulmonary stenosis.
Ann. Thorac. Surg. 7, 529, 1969.

26 - DOTY D.B., KOUCHOUKOS N.T., KIRKLIN J.W., BARCIA A., and HARGROVE L.M. -

Surgery for pseudo-truncus arteriosus with pulmonary blood flow originating from upper descending thoracic aorta.
Circulation 1972, suppl. 1, 46, 121-129.

27 - DURAN CM., WHITEHEAD R. and CUNNING AJ. -

Implantation of homologous and heterologous aortic valves in prothetic vascular tubes.
Thorax, 24, 142, 1969.

28 - EDWARDSJ.E. and Mac GOON D.C. -

Clinoco-pathologic correlations : absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply.
Circulation, 47, 397, 1973.

29 - EGUCHI S. and ASANO K. -
Homograft of pulmonary artery or ascending aorta with valve as a right ventricular outflow.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 56, 413, 1968.

30 - EMANUEL RW. and PATTISON J.N. -
Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy.
Br. Heart J. 18 : 289, 1956.

31 - GALEY J.J. -
Anastomose cavo-pulmonaire
Ann. de Chirurgie 15, n° 9, 641, 1961.

32 - GALEY J.J., LANGLOIS J., BINET J.P., HAZAN E., CARPENTIER A., LEMOINE G., DUBOYS Y. et MATHEY J. -
Les anastomoses palliatives chez le nourrisson atteint de tétralogie de Fallot. A propos de 158 cas.
Ann. Chir. Thorac. et cardio-vasc. 5, n° 3877, 1966.

33 - GRIFFN G.E., REPPERT E.H., COHLAN S.Q., and SPENCER F.C. -
Surgical correction of absence of proximal segment of left pulmonary artery.
Circulation 37 : 62, 1968.

34 - GOLDSMITH M., MATTEY A., FARINA M.D., and SHAHER R. -
Tetralogy of Fallot with atresia of the left pulmonary artery : surgical repair using a homograft aortic valve.
J. Thorac. Cardio-vasc. Surg. 69, 3, 458, 1973.

35 - GOOR D.A., DISCHE R., LILLEHEI C.W. -
The cono-truncus : its normal inversion and conus absorption.
Circulation, 46, 375, 1972.

36 - GOTT VL, DAGGETT RL, KOEPKE DE, ROWE CG, and YONG WP. -
Replacement of the canine pulmonary valve and pulmonary artery with graphite coated valve prothesis.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 44, 713, 1962.

37 - HORIUCHI T., ABE T., OKADA Y., KURIBAYASHI R., SUZUKI Y., and ISHIZAWA E. -
Reconstruction of the main pulmonary artery with a valve bearing tube graft made of autologous pericardium.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 62, 793, 1971.

38 - HUSE W.M. -
In discussion the Rastelli intervention and its results (Mac GOON).

39 - IMAI Y., NISHIYA Y., MORIKAWA T., KUROSAWA H. and KONNO S. -
Total correction of tetralogy of Fallot associated with an anomalous left pulmonary artery ansing from the aortic arch.
J. Thor. Cardiovasc. Surg. 68, 1, 52, 1974.

40 - IKAMURA TC, MORIKAWA T., TATSUNO K., KONNO S, ARAI T. and SAKAKIBARA S.
Surgical considerations of ventricular septal defect associated with complete transposition of the great arteries and pulmonary stenosis.
with special reference to the Rastelli intervention.
Circulation 44, 914-923, nov. 1971.

41 - IKEMURA TS, TATSUNO K., SAKAKIBARA S. -
Heterologous pulmonary valve and prothetic tube as a substitute for right ventricular outflow.
Surgery 69 : 716, 1971.

42 - IKAMURA TS, KONNO S., ARAI T. and SAKAKIBARA S. -
Composite graft of heterologous pulmonary valve and prosthetic tube for the reconstruction of right ventricular outflow tract.
J. Thorac. cardiovasc. Surg. 63 : 747, 1972.

43 - IONESCU MI, DEAC I.C. and WOOLEY G.H. -
Autologous fascia late composite graft for right ventricular outflow reconstruction in congenital and acquired disease.
horax

44 - IONESCU MI. and DEAC R.C. -
Fascia lata composite graft for right ventricular outflow tract and pulmonary artery reconstruction.
Thorax, 25, 427, 1970.

45 - IRIYAMA T. et all -
Application of the Rastelli's method in complete transposition of great vessels associated with a ventricular septal defect and pulmonary artery stenosis (in Jap.)
J. Jpn Assoc. Thorac. Surg. 22 (9), 956.

46 - ITO X. et All. -
Materials used in creation of the right ventricular outflow tract (in Jap).
J. Jpn Assoc. Thorac. Surg. 22 (5), 559, 1974.

47 - JACCPR , DELEVAL M., STARK J. -
Valve aneurysm of right ventricle after Rastelli operation for transposition of great arteries, ventricular septal defect and pulmonary stenosis.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67 : 4. 543, 1974.

48 - JOHNSTON K., DEAL S. and SCHERVILLE J. :
Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development.
Br. Heart J., 34 : 418, 1972.

49 - KAPLAN ., MAC KINNON C.E., HEINSWORTH J.A., BINZING W.C., SCHWARTZ D.C. and SCHREIBER J.T. -
Complications following homograft replacement of the right ventricular outflow tract.
Ann. of Thorac. Surg. 18, (3), 25 , 1974.

50 - KAJIMA S., NAGAHIRA I., NISHIKAWA K., KAWAI K., INOUE T., HATA J., KOJIMA F., ISHIWATARI F. and FUKUMURA H. -
Successfull surgical correction of a case of tetralogy of Fallot associated with an anomalous left pulmonary artery originating from aortic arch and absence of the pulmonary valve.
Shinzo 3 : 1073, 1971 (in japanese).

51 - KAWASHIMA Y., FUJITA T., VEDA T., CHIKANDRI J., MORIGUCHI S., NATTOU Y., NOMURAN N. TOUMORI Y., HORIGUCHI Y.,OKAMOTO S-MORI M., YAMAMOTO H,DANNO M., ASHIMOTO S,TATSUMI T. and MANABE H. (in jap.)

A case of pseudo-truncus arteriosus corrected successfully utilizing homograft pulmonary artery with valve. In jap.
Jap. J. Thorac. Surg. 804, 1969.

52 - KAWASHIMA Y., NAITO Y., KITAMURA S., NAKANO S,MIYAMOTO T., FUJITA T., FUJITO M., KOZURA T., MANABE H.

Use of large homograft artery with semi lunar valve for correction of tetralogy of Fallot.
J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 67, 5, 686, 1974.

53 - KINSLEY R.H., Mac GOON D.C., DANIELSON G.K., WALLACE R.F., MAIR D.D. -
Pulmonary arterial hypertension after repair of tetralogy of Fallot.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67 : 1. 110, 1974.

54 - KIRKLIN J.W., GARCIA A., DEVLOREL P.D., KOUCHOUKOS N.T., BARGERON L.M. -
Surgical treatment of complex form of transposition.
Brit. Heart J. 1971, 33 suppl. 73-80.

55 - KOUCHOUKOS N.T., GARCIA A., BARGERON L.M., and KIRKLIN J.W. -
Surgical treatment of congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect.
J. Thorac. Cardiovasc. surg. 61 : 70, 1971

56 - LE DOUARIN B., REGNIER P., O'BYRNE P., LAURENT F., LOISANCE D., FLOCH G., CACHERA J.P., CALEY J.J. -
Troubles électrolytiques après chirurgie cardiaque sous circulation extra-corporelle en hémodilution.
Sous Presse.

57 - LEVIN D.C., BALTAXE H.A., GOLBERG.H.P., ENGLE M.A., EBERT P.A., SOS A.T., and LEVIN R.A. -
The importance of selective angiography in pseudo-truncus.
Am. J. Card. 121-3, juillet 1974.

58 - Mac GOON D.C., WALLACE R.B., DANIELSON G.K.
The Rastelli operation. Its indications and results
J. Thorac. Cardio-vasc. Surg. 65-1, 1973

59 - MAC GOON D.C., WALLACE R.B., ONGLEY P.A. and RASTELLI G.C. -
Results after complete correction of truncus arteriosus.
Amer. J. Cardiol. 23 : 128, 1969.

60 - MANNONI F., CARRERE C., BEAUJEAN F., CACHERA J.P., BLOCH G., LOISANCE D., GALEY J.J. -
Etude d'un nouveau protocole transfusionnel appliqué à 350 circulations extra-corporelles.
Ann. Chir. Thorac. Cardio-vasc. 13 (3), 223, 1974

61 - MARCHAND P. -
The use of a cusp-bearing homograft patch to the outflow tract and pulmonary artery in Fallot's tetralogy and pulmonary valvular stenosis.
Thorax 22 : 497, 1967

62 - MERIN G. and MAC GOON D.G. -
Reoperation after insertion of aortic homograft as a right ventricular outflow tract.
Ann. Thorac. Surg. 16 : 122, 1973.

63 - MICHAUD P., CHAMPSAUR G., DUGRES B., SAMUEL D. -
Reconstruction de la voie pulmonaire par tube valvulé pour Tétralogie de Fallot avec aplasie de l'orifice et du tronc de l'artère pulmonaire et thrombose de l'artère pulmonaire droite.
Ann. Chir. Thorac. et Cardio-vasc. Vol.XII (4), 351-354, 1973.

64 - MONTIES J.R., BAILLE Y., GOUDARD A., JAUSSERAN J.M., MERMET B. et HENRY E.
Tétralogie de Fallot avec atrésie de l'artère pulmonaire.
Réparation complète utilisant une homogreffe aortique.
Pédiatrie, XXVII, 669, 1972.

65 - MONTIES J.R., BAILLE Y., GOUDARD A., HOUZE P. et SERRA P. -
Correction complète d'un cas de truncus arteriosus.
Société Française de Pédiatrie. Marseille, 1970.
Pédiatrie XXVI, 559, 1971.

66 - MORGAN J.R. -
Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot.
Circulation, 45 : 653, 1972

67 - MUDD J.G., WILLMAN V.L. and RIPERI A. -
Ougin of one pulmonary artery from the aorta.
Am. Rev. Resp. Dis., 89 : 255, 1964

68 - NAITO Y., KAWASHIMA Y., FUJITA T. et al. -
Long term results of reconstruction of pulmonary trunk and right ventricle outflow tract using a homograft.
J. Jap. Assoc. Thorac. Surg. 20, 403, 1972.

69 - PARK S.C., NECHES W.J., LENOX C.C., ZUBERBUHLER J.R. and BAHNSON H.T.
Massive calcification and obstruction in a homograft after the Rastelli procedure for transposition of the great arteries.
Am. J. Cardiologie 32 : 860, 1973

70 - PIERCE W.S., THOMPSON W.M., KAMAZAMA S., WALDHAUSEN J.A. -
Replacement of pulmonary outflow tract and valve with a formalin treated porcine heterograft.
An experimental study in the dog.
J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 1971, 61, 6, 924.

71 - PLANCHE C., BINET J.P., LANGLOIS J., COLSO J.F. -
Reconstruction de la voie d'éjection du ventricule droit à l'aide de tubes valvulés.
Nouvelle Presse Médicale, 1972, 541.

72 - POOL P.E., VOGEL J.H. and BLOUNT S.G. Jr -
Congenital unilateral absence of a pulmonary artery.
Am. J. Cardiol. 10 : 706, 1962

73 - RASTELLI G.C. -
A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great venels.
Mayo Clinic Proc. 44, 1, 1969.

74 - RASTELLI G.C., WALLACE R.B., ONGLEY P.A. -
Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis :
A review and report of a case corrected by using a new surgical technique.
Circulation 39 : 83, 1969.

75 - RASTELLI G.C., TITUS J.L. and MAC GOON D.C. -
Homograft of ascending aorta and aortic valve as a right ventricular outflow : an experimental approach to the repair of truncus arteriosus.
Arch. Surg. 95 : 698, 1967.

76 - RASTELLI G.C., ONGLEY P.A., DAVIS G.D., and KIRKLIN J.W. -
Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary-pulmonary artery fistula. Report of case.
Mayo Clin. Proc. 40, 521, 1965.

77 - RASTELLI G.C., MAC GOON D.C. and WALLACE R.B. -
Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect ans subpulmonary stenosis.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58, 545, 1969.

78 - ROBIN E., SILBERBERG B., GANGULY S., MAGNISALIS K. -
Aortic origin of the left pulmonary artery.
The Am. J. of Cardiol. 35, 324, 1975

79 - ROBINSON G., GLOSTNER P., GILBERT M. and HURWITT E.S. -
Aortic homograft replacement of the main pulmonary artery.
J. Thor. Surg. 36, 555, 1968.

80 - ROGERS M.A., WINCHE. and COLEMAN A.J. -
Correction of persistent truncus arteriosus.
Thorax 26 : 115, 1971

81 - ROISMAN M.I., BELIER B.M., and O'KEEFF J.D. -
Irreversible pulmonary hypertension after correction of tetralogy of Fallot.
Chest 62 : 34, 1972.

82 - ROSS D.N. and SOMERVILLE J. -
Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve.
Lancet 2 : 1 446, 1966

83 - SCHILLER M., WILLIAMS T.E., CRAENEN J., HOSIER D.M. and SIRAK H.D. -
Anomalous origin of left pulmonary artery from the ascending aorta.
Vasc. Surg. 5 : 126, 1971

84 - SEKI S., RASTELLI G.C., MAC GOON D.C., TITUS J.L. -
Replacement of the pulmonary artery with a pulmonary arterial homograft.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1970, 60, 6. 853-858

85 - MAC GOON D.C., WALLACE R.B. and DANIELSON G.K. -
Homograft in reconstruction of congenital cardiac anomalies : expanded operability in complex congenital heart disease.
Mayo Clinic Proc. 47, 101, 1972.

86 - MAC GOON D.C., RASTELLI G.C. and WALLACE R.B. -
Discontinuity between right ventricle and pulmonary artery : surgical treatment.
Ann. Surg. 172 : 680, 1970.

87 - MAC GOON D.C., RASTELLI G.C. and ONGLEY P.A. -
An operation for the correction of truncus arteriosus.
JAMA 205 : 69, 1968

88 - SHAHER R.M., MOES C.A. and KHORIRY G. -
Radiologie and angiographie findings in complete transposition of the greats vessels with left ventricular outflow obstruction.
Radiology, 88, 1092

89 - SOMERVILLE J. and ROSS D. -
Long term results of complete correction with homograft reconstruction an pulmonary outflow tract atresia.
Br. Heart J. 34, 29, 1972

90 - VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S. -
The anatomy of common aortico pulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologie implications.
A study of 57 necropsied cases.
Amer. J. Cardiol. 1965, 16, 406

91 - VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S., NEBESAR R.A., HUSTER A.J., SINHA S.N., PAUL M.H. -
Tetralogy of Fallot : underdevelopment of the pulmonary infundibulum its sequelae.
Am. J. Cardiology, 26, 26, 1970.

92 - VAN PRAAGH -
Les malformations cono-troncales.
Coeur, numéro spécial, 1973

93 - VERNANT P., COROMÉ P., GAUDEAU S., DUCAM H., GUESCHWIND H., NITENBERG A. et POLIET J.C. -
Résultats de la chirurgie réparatrice de la Tétralogie de Fallot.
Arch. Mal. Coeur, 3, 279, 1974.

94 - WALLACE R.B., RASTELLI G.C., ONGLEY P.A., TITUS J.L. and MAC GOON D.C. -
Complete repair of truncus arteriosus defects.
J. Thorac. Cardio-vasc. Surg. 57 : 95, 1969

95 - WELDON C.S. and CAMERON J.L. -
Correction of persistent truncus arteriosus
J. Cardio-vasc. Surg., 9, 463, 1968

96 - WELDON C.S., ROWE R.D., COTT V.L. -
Clinical experience with the use of aortic valve homograft for reconstruction of the pulmonary artery, pulmonary valve and outflow portion of the right ventricle.
Circulation 37, supplt II, 11.51, 1968

97 - WILLIAMS G.D., DUNGAN W.T. and CAMPBELL G.S. -
Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of a pulmonary artery.
Ann. Thorac. Surg. 14 : 483, 1972.

98 - WINSHIP W.S., BECK W. and SCHRIRE V. -
Congenital "absence" and anomalous origin of the main pulmonary arteries.
Brit. Heart J. 29 = 39, 1967

99 - YAMASHIKA et Al. -
Radical surgery of the extreme form of Fallot's tetralogy and its probleme (in jap.)
J. Jpn. Ass. Thorac. Surg. 22 (5), 153, 1974

100 - WHEATLEY, D.J., PRUSTY S., and ROSS D.N. -
Reconstruction of right ventricular outflow with a valved homograft conduit.
Thorax (1974), 29, 617